



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN  
ESPECIALIDAD EN:  
COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

**“DESCRIPCIÓN DEL COMPORTAMIENTO AUDIOLÓGICO Y  
DE LOS HALLAZGOS TOMOGRÁFICOS EN EL HUESO  
TEMPORAL EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE PAGET  
DEL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN”**

## **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 :

**DR. LUIS ENRIQUE GARCÍA CASTAÑÓN**

PROFESORA TITULAR:  
DRA. XOCHQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:  
DRA. MARÍA ISABEL BARRADAS HERNÁNDEZ  
DR. EMILIO ARCH TIRADO



MÉXICO D.F.

AGOSTO 2009



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.

---

DRA. MATILDE L. ENRÍQUEZ SANDOVAL  
DIRECTORA DE ENSEÑANZA

---

DRA. XOCHIQETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ  
SUBDIRECTORA DE POSTGRADO Y EDUCACIÓN CONTÍNUA  
PROFESOR TITULAR

---

DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ  
JEFE DE ENSEÑANZA MÉDICA

---

DRA. MARÍA ISABEL BARRADAS HERNÁNDEZ  
ASESORA CLÍNICA

---

DR. EMILIO ARCH TIRADO  
ASESOR METODOLÓGICO

## **INVESTIGADORES ASOCIADOS**

**Departamento de Tomografía Axial Computarizada del Instituto Nacional de  
Rehabilitación**

Dra. Claudia Monsalvo Flores

**Servicio de Audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación**

Dra. Nieves del Rosario Ocaña Plante

*A mi Hermanito Milton, por ser el angelito que me cuida desde el cielo, que siempre está conmigo, y por ser mi inspiración para esta carrera y esta especialidad. A mis padres, por ser mis mejores amigos, por brindarme su apoyo incondicional, por ser una guía desinteresada y un ejemplo en mi vida y por todo el cariño y amor que siempre me han brindado.*

## **AGRADECIMIENTOS**

A Dios por haberme dado la vida, mi familia, y con ello la oportunidad de realizarme tanto en el ámbito personal como profesional.

A la Dra. Isabel Barradas, por todas las enseñanzas y el apoyo que me brindó para la realización de esta tesis.

Al Dr. Emilio Arch y a la Dra. Claudia Monsalvo, por su colaboración, paciencia y apoyo, brindados en este proyecto.

A la Dra. Nieves Ocaña, por todo el cariño que me ha brindado en estos 3 años, por ser como parte de mi familia, por todas sus enseñanzas, por su paciencia y apoyo incondicional.

A la Dra. Xochiquetzal Hernández, por haberme dado la oportunidad de estar estos 3 años en el Instituto Nacional de Rehabilitación, por sus enseñanzas y apoyo que siempre nos ha brindado.

A mi prima Mimis, por el cariño y apoyo para la realización de este trabajo, por ser un ejemplo a seguir en cuanto a la realización profesional.

A mis tíos y mis tías, por el amor y apoyo que siempre me han dado.

A los Angelitos de mi familia, Yayin y Axel, por ser la motivación de mi carrera profesional.

A Memo y su familia, en especial a Ary y Andy, por la paciencia que me han tenido, por su apoyo, por todo el cariño, y por haberme dejado ser parte de su familia.

A las amibis Sarita y Laurita, por la dicha de haberlas conocido, ser mis cómplices, amigas incondicionales y por el amor que me han brindado.

A mis compañeras de Residencia: Carmelita, Jaz, Xolito, Pau, Pala, Ceci, Emme, Gris, Iveth, Bere y en especial a las Chicas Contempo, Marthita, Meli, Caro y Maru, por haber sido parte de esta experiencia tan grata y haberme brindado su amistad.

A los Residentes de segundo y primer año, especialmente a Rosita, Chío e Iván, por ser unos excelentes residentes y tolerarme en mis momentos de estrés.

A mis amigos, especialmente Marianita, Chepis, Horte, Rubén y Carlitos, simplemente por ser mis amigos y por todas las experiencias que hemos pasado juntos.

A Carlito y Aaroncito, por el cariño desinteresado y honesto que me tienen, y por las muchas veces que me han alegrado el día.

A Hildita, Leo y Amadita por el cariño que me han dado estos 3 años.



## ÍNDICE

<b>1.- INTRODUCCIÓN</b>	1
<b>2.- MARCO TEÓRICO</b>	2
<b>2.1.- ANATOMÍA DE HUESO TEMPORAL</b>	2
<b>2.2.- ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA DEL OÍDO</b>	3
2.2.1.- OÍDO EXTERNO	3
2.2.2.- OÍDO MEDIO	7
2.2.3.- OÍDO INTERNO	13
<b>2.3.- ENFERMEDAD DE PAGET</b>	17
2.3.1.- ANTECEDENTES HISTÓRICOS	17
2.3.2.- EPIDEMIOLOGÍA	17
2.3.3.- ETIOLOGÍA	18
2.3.4.- FISIOPATOLOGÍA	20
2.3.5.- MANIFESTACIONES CLÍNICAS	22
2.3.6.- HIPOACUSIA POR ENFERMEDAD DE PAGET	25
2.3.7.- PRUEBAS DE LABORATORIO	27
2.3.8.- TRATAMIENTO	28
<b>3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	30
<b>4.- JUSTIFICACIÓN</b>	31
<b>5.- OBJETIVOS DEL ESTUDIO</b>	32
<b>5.1.- OBJETIVO GENERAL</b>	32
<b>5.2.- OBJETIVOS ESPECÍFICOS</b>	32
<b>6.- MATERIAL Y MÉTODOS</b>	33
<b>6.1.- RECURSOS HUMANOS</b>	33

<b>6.2.- RECURSOS MATERIALES</b>	34
<b>6.3.- MÉTODO</b>	35
<b>6.4.- CRITERIOS DE INCLUSIÓN</b>	39
<b>6.5.- CRITERIOS DE EXCLUSIÓN</b>	39
<b>6.6.- CRITERIOS DE ELIMINACIÓN</b>	39
<b>6.7.- CONSIDERACIONES ÉTICAS</b>	39
<b>7.- RESULTADOS</b>	40
<b>8.- DISCUSIÓN</b>	55
<b>9.- CONCLUSIONES</b>	57
<b>10.- ANEXOS</b>	58
<b>11.- BIBLIOGRAFÍA</b>	59

## INTRODUCCIÓN

El presente estudio tiene la finalidad de describir y analizar el comportamiento audiológico y los hallazgos tomográficos de hueso temporal en pacientes con Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación; La Enfermedad de Paget es una patología que afecta principalmente a adultos mayores, ocasionando lesiones a nivel de huesos largos y afectando hasta en un 70% el hueso temporal, ocasionando hipoacusia en un 50% de los casos por afección del temporal (2). Se obtuvo una muestra total de 12 pacientes referidos de los Servicios de Ortopedia y Rehabilitación del Instituto Nacional de Rehabilitación y se les realizó una batería audiológica que incluye audiometría tonal, logaudiometría, impedanciometría, emisiones otoacústicas, potenciales evocados auditivos de tallo cerebral y tomografía de oído.

## **MARCO TEORICO**

### **ANATOMÍA DE HUESO TEMPORAL**

El sentido de la audición es un eficaz sistema de alarma, nos ofrece detectar el mundo y además conocerlo. Su órgano receptor está ubicado en el hueso temporal a ambos lados del cráneo, desde donde se transmiten las señales acústicas por medio de estímulos eléctricos a los lóbulos temporales del cerebro, lugar que integra la percepción de la audición. (9)

El hueso temporal estructurado dentro de los huesos del cráneo, constituye una ancha porción de la parte externa del cráneo con íntimas conexiones por líneas de sutura con los demás huesos. Presenta una morfología externa donde destaca una escama, escama del temporal, situada en la porción externa y superior relacionada en su porción interna con el lóbulo temporal del cerebro y por su cara externa con el músculo temporal, se articula con el hueso occipital, el parietal y el esfenoides. Forma parte de la pared ósea externa de la fosa craneal media y, por tanto, está en contacto con la duramadre del lóbulo temporal. Su porción cigomática anterior (apófisis) se articula con el hueso malar y forma el techo de la fosa temporomandibular para la articulación de la mandíbula. La pequeña porción timpánica externa constituye la parte ósea del conducto auditivo externo. La porción mastoidea posterior se articula con el parietal y el occipital y aloja la mayor parte del complejo sistema de celdillas aéreas mastoideas, que se comunica con la nasofaringe a través del oído medio y la trompa de Eustaquio. Por la parte interna, este sistema de celdas aéreas se continúa con las celdillas del peñasco. La porción petrosa interna está estrechamente relacionada con la

arteria carótida interna, el seno venoso sigmoideo y el nervio facial; circunda el laberinto óseo con su abertura nerviosa, el conducto auditivo interno y contiene las fosillas vestibular y coclear. (9, 10, 11)

## **ANATOMÍA Y FISIOLÓGÍA DEL OÍDO**

El oído humano está dividido en tres porciones: oído externo, medio e interno. (9, 10, 11)

### **OÍDO EXTERNO:**

Este a su vez se puede dividir en 2 porciones: el pabellón auditivo y el conducto auditivo externo.

#### *Pabellón auricular:*

El pabellón auricular se refiere a la porción anatómica que denominamos oreja. Su base es un esqueleto cartilaginoso unido por la raíz del hélix y estructuras ligamentosas y musculares al hueso de la mastoides, también a través del cartílago del conducto auditivo externo. Se sitúa a nivel de la raíz de los ojos, por detrás de la articulación temporomandibular. De proporciones ligeramente más grandes en el hombre que en la mujer, presenta unas dimensiones de 5 a 8cm en el eje vertical y entre 4 y 6 en el eje horizontal. Dos terceras partes de sus

estructuras están libres sin articular, forman un ángulo de inserción de alrededor de 20 a 30° y ángulo cefalocaudal de unos 10°. Tiene forma de pantalla con el fin de canalizar las ondas auditivas hacia el conducto auditivo externo.

Su borde supero externo es el hélix, que sirve de protección. Incluye además (de atrás hacia adelante) el canal del hélix, el ante hélix, la fosa triangular, el antitrago y la concha, y se reúne por delante con el orificio auditivo externo por medio del trago. La porción caudal del pabellón está libre de cartílago, siendo esta el lóbulo auricular.

En el cartílago se insertan los músculos propios del pabellón auricular, en el hombre con escaso valor funcional. Los más importantes son los músculos auriculares superiores y posterior. La vascularización del pabellón auricular es terminal y la aportan las arterias auriculares anterior y posterior.

La sensibilidad del pabellón auricular la aportan tres nervios. La zona anterior del trago y la raíz del hélix está inervada por el trigémino, la zona antero superior del pabellón auricular y la entrada del conducto auditivo externo por el nervio facial y los dos tercios posteriores y caudales por el plexo cervical superficial.

El pabellón de la oreja recoge las ondas sonoras conducidas por el aire y las hace converger, a través del orificio auditivo externo, hacia el conducto homónimo y la membrana timpánica. (10, 11)

### *Conducto Auditivo Externo:*

Es el conducto que conecta el exterior con el oído medio. Sigue una línea curva en forma de "S" de prominencia superior. Tiene una longitud de unos 25mm, un volumen de 0.7 a 1.6ml y un diámetro de aproximadamente 8mm. El eje del conducto auditivo externo va de abajo hacia arriba y de detrás hacia delante, describiendo un ángulo de unos 30° sobre el eje transversal. Se distinguen dos porciones. La porción más externa, el conducto auditivo externo cartilaginoso, es la parte más exterior del conducto auditivo y es la continuación del orificio auditivo externo, supone un tercio del total, posee características fibrocartilaginosas, esta porción está constituida por un estroma epitelial y subepitelial con abundante irrigación sanguínea, pelos (vibrisas) y un número variable de glándulas ceruminosas subcutáneas con el fin de proteger al oído de elementos extraños. El cerumen no sólo resulta de la función excretora de estas glándulas, sino también de la secreción sebácea y de la descamación de la epidermis. La estructura cartilaginosa es de mayor longitud en la porción inferior que en la superior y se une por la cara antero inferior a la porción ósea. (9, 10, 11)

El conducto auditivo externo óseo, es en esencia una porción del hueso temporal. Conformar los dos tercios internos del conducto auditivo, describiendo un arco de concavidad superior para impedir el impacto de un cuerpo extraño sobre el tímpano. El fino revestimiento cutáneo está íntimamente fijado al periostio del conducto. En contraste con el conducto cartilaginoso, el óseo es en extremo sensible al tacto. No presenta vibrisas ni glándulas. El epitelio de la oreja y del conducto auditivo externo es contiguo a la capa epidérmica (escamosa) de la membrana timpánica. (9, 10)

En su extremo medial formado por el hueso timpánico presenta un relieve final donde se inserta el annulus de la membrana timpánica. En el extremo más externo se encuentra la espina de Henle que se sitúa en la zona posterosuperior. La unión del hueso escamoso y timpánico describe la cisura de Glaser. Así, el conducto auditivo externo establece contacto en su porción anterior con la articulación temporomandibular, en la cara inferior con la parótida, en la cara posterior con el nervio facial y las celdas mastoideas y en su porción con la fosa craneal media. (9, 10)

La inervación sensitiva del conducto auditivo externo la proporcionan tres nervios: el facial, que da la sensibilidad a la cara posterior e inferior del conducto; el trigémino, que inerva la pared anterior, y el neumogástrico que da su inervación a una región parecida a la del facial. (9, 10)

Para efectos acústicos, el conducto auditivo externo puede considerarse un tubo rígido, cerrado en un extremo por la membrana timpánica íntegra. Parte de la energía acústica que llega a la membrana se refleja, con la cual, la presión en el conducto es mayor que alrededor del oído externo. En el conducto, semejante a un tubo, se produce un efecto de resonancia parecido al de los tubos de los instrumentos musicales, de modo que las presiones de sonido son mayores para ciertas frecuencias, es decir, aquellas cuya longitud de onda es múltiplo de la longitud del conducto. La comparación entre las presiones de sonido en el orificio auditivo externo y la membrana timpánica muestra que hay una frecuencia de resonancia de 3000Hz para la que existe un incremento de más de 10dB en la presión del sonido. Este incremento constituye el primer paso de una serie de transformaciones que realizan las diversas partes del oído en la transmisión de las ondas sonoras. (9, 10, 11)



### *Vascularización:*

El aporte arterial se debe a tres arterias:

1. La arteria auricular anterior da el aporte sanguíneo al hélix y al lóbulo de la oreja.
2. La arteria auricular posterior que discurre por el sulco retro auricular a través del músculo auricular posterior y da aporte a todo el resto de sistema fibrocartilaginoso del pabellón y el conducto auditivo externo.
3. La arteria timpánica o auricular profunda que irriga la porción ósea del oído externo.

Las tres arterias tienen su origen en la carótida externa. El sistema venoso se establece a través de la vena temporal superficial, la vena auricular posterior y la vena occipital. (9, 10)

### **OÍDO MEDIO:**

Es la región anatómica encargada de transmitir y amplificar el sonido. Para este propósito requiere recoger las ondas sonoras del medio aéreo y transformarlas en una fuerza mecánica que se aplica sobre los líquidos del oído interno.

El oído medio se puede dividir en tres partes fundamentales:

1. Cavity timpánica
  - a. Paredes y estructuras de la cavity timpánica

- b. Tímpano
- c. Cadena osicular
- d. Estructuras nerviosas del oído medio
  - i. Nervio facial
  - ii. Cuerda del tímpano
- 2. Sistema neumático o de celdas mastoideas
  - a. Antro mastoideo
  - b. Celdas mastoideas
- 3. Trompa de Eustaquio. (9, 10)

*Cavidad Timpánica:*

Es una región cuadrangular que describe un cubo de seis caras que alberga el tímpano, la cadena osicular y separa el oído medio del oído interno. Su interior se puede a su vez dividir en tres regiones anatómicas, básicamente relacionadas con el tímpano:

1. Ático o región epitimpánica donde se alberga la articulación incudomaleolar.
2. Mesotímpano o atrio donde se halla la membrana timpánica y el resto de la cadena osicular.
3. Hipotímpano, región de la caja timpánica situada por debajo del annulus.

Considerando la caja timpánica como un cubo de seis caras se describen:

1. Cara externa. En ella se halla la membrana timpánica asociada al mango del martillo. La porción superior a la membrana timpánica es el muro de alojamiento.

2. Cara anterior. Es la más pequeña. La porción ósea constituye a su vez la cara posterior de la articulación temporomandibular. En la porción intermedia se halla el orificio que inicia la trompa de Eustaquio y por encima y detrás el relieve óseo que corresponde al canal del músculo del martillo y la fosa supratubárica. En la zona inferior se halla el ostium exitus (orificio de salida de la cuerda del tímpano) y se relaciona con el canal carotideo.
3. Pared inferior. Lámina ósea que separa la cavidad del golfo de la yugular.
4. Pared superior. Fina lámina ósea que separa el oído de la fosa craneal media. Se denomina Tegmen Timpani. Su ausencia de forma congénita puede ser el origen de infecciones cerebrales o de invaginación de tejido cerebral que recibe el nombre de encefalocele.
5. Pared interna. Es la pared que separa el oído medio del interno, por lo que muchos de sus relieves corresponden a él. Cabe destacar:
  - a. Promontorio: relieve de la primera espira coclear.
  - b. Ventana oval: articulada con la platina del estribo y relacionada con la rampa vestibular.
  - c. Ventana redonda: tímpano secundario, orificio final de la rampa timpánica.
  - d. Seno timpánico: excavación ósea que se sitúa por debajo de la pirámide (lugar de inserción del tendón del músculo del estribo) que se separa de las ventanas por dos relieves, el pontículo del promontorio de la cavidad timpánica.
  - e. Acueducto de Falopio: relieve óseo del canal del nervio facial. Nace al lado del pico de cuchara (relieve óseo que identifica el final del canal del músculo del martillo y lugar de salida del tendón del músculo que se inserta en la cara interna del mango del martillo). Se sitúa por encima de la región de las ventanas para descender por detrás de ellas, básicamente por detrás de la ventana oval, con la que se relaciona estrechamente.
6. Pared posterior o mastoidea: se relaciona en la región superior con las celdas mastoideas, básicamente con el antro. El tímpano recibe el nombre

de aditus ad antrum. En la región inferior se encuentra la fossa incudis y la pirámide. Por debajo y por delante de la zona de inserción del ligamento de la rama corta del yunque se sitúa la tercera porción del acueducto de Falopio que acoge el nervio facial. (9, 10, 11)

### *Membrana timpánica:*

Es un órgano membranoso con dos inserciones óseas. Tiene forma de cono y consta de:

1. Una inserción anular fija en toda su circunferencia en el anillo timpánico óseo y
2. Membrana timpánica propiamente dicha: tiene unas dimensiones de 10mm en sentido vertical y 9mm anteroposterior. Se divide en dos regiones en función de su composición:
  - a. Porción inferior, llamada pars tensa. Esta membrana se compone de tres capas:
    - i. Un epitelio dérmico procedente del conducto auditivo externo.
    - ii. La capa fibrosa que contiene fibras elásticas y de colágeno distribuidas de forma circular y radial, lo que le otorga resistencia y elasticidad. Esta capa es la que le confiere mayor grosor y le da la resistencia a los cambios de presión del oído medio
    - iii. La tercera es el epitelio cilíndrico procedente de la cavidad timpánica.
  - b. Porción alta llamada pars flácida o membrana de Schrapnell. Carece de capa fibrosa, lo que la hace más débil y que cede a las presiones negativas del interior de la cavidad timpánica.

3. Mango del martillo. La región media y superior de la membrana se invagina para insertarse en el mango del martillo. En la porción final se encuentra el ombligo, punto central en la inserción de las fibras elásticas. A partir del eje que describe el ombligo y el mango del martillo, el tímpano se divide en cuatro sectores: anterosuperior, anteroinferior, posterosuperior y posteroinferior. (9, 10)

*Cadena osicular:*

Está formada por tres huesecillos: martillo, yunque y estribo; tres articulaciones: la incudomaleolar, la incudoestapedial y la estapediovestibular, además de las estructuras musculoligamentosas entre las que destacan el músculo del martillo y el músculo del estribo.

Martillo: cabeza, cuello, apófisis externa y mango. Cabe destacar la zona de inserción con la membrana timpánica a través del mango y la apófisis externa y la cara articular, situada en la parte interna de la cabeza, que se articula con el yunque. A la altura de la porción superior del mango del martillo se denota el relieve de la inserción del músculo del martillo.

Yunque: cuerpo (presenta la cara articular para el martillo); apófisis horizontal, apófisis corta que esta adherida a la fossa incudis; apófisis larga, que finaliza en ángulo recto formando la apófisis lenticular que se articula con el estribo.

Estribo: está formado por la cabeza que se articula con el yunque, presenta la zona de inserción del músculo del estribo. Dos cruras que se unen a una plataforma ósea de 3 x 1.7mm llamada platina que, a su vez, se articula con la ventana oval.

Músculo del martillo: discurre por la zona posterosuperior de la trompa de Eustaquio a través del canal de su propio nombre hasta llegar al ático para terminar angulándose y formando un tendón (pico de cuchara) que se inserta en el mango del martillo. Este músculo está inervado por la tercera rama del trigémino.

Músculo del estribo: tiene su origen en la pirámide para terminar insertándose en la cabeza del estribo. Está inervado por el nervio facial.

Articulación incudomaleolar: situada en el ático formada por amplias caras articulares y estabilizada por los ligamentos que unen al martillo y al yunque con las paredes de la caja timpánica.

Articulación incudoestapedial: une la apófisis lenticular del yunque con la cabeza del estribo a través de la capsula ligamentosa.

Articulación estapediovestibular: articulación formada por el marco óseo de la ventana oval y la platina a través de una capsula ligamentosa. Su movimiento transmite la vibración mecánica hacia la rampa vestibular.

El oído medio es el encargado de amplificar la presión y la fuerza de la vibración sonora que llega a través del conducto auditivo externo, a la ventana oval, sobre todo en las frecuencias graves de hasta 1500Hz. La función del oído medio es totalmente necesaria, pues el sonido que se transmite por un medio aéreo pasa a un medio líquido reflectante de mayor intensidad.

La onda sonora se impacta sobre el tímpano, y la misma fuerza transmitida y ligeramente aumentada se transmite a la platina. Ello permite una ganancia de presión entre 30 y 35dB. La acción de la cadena osicular al parecer es como una palanca cuyo eje mayor iría desde el mango del martillo hasta un eje de rotación que atravesaría la articulación incudomaleolar y el eje de fuerza más corto entre el eje y la articulación estapediovestibular.

El oído medio también tiene la función de protección del oído interno mediante el reflejo estapedial. Este reflejo se forma por la conexión entre los núcleos cocleares y ventrales y los núcleos del facial, y se ayudan de las conexiones entre ambos en el sistema reticular. El reflejo se desencadena por estímulos auditivos intensos superiores a 75dB. (9,10)

### **OÍDO INTERNO:**

Se forma en el espesor del hueso temporal que básicamente procede de hueso ectodérmico. De la cúpula ótica (endodermo) se forma un hueso más duro de estructura cortical que conforma el laberinto óseo, donde se van a albergar las estructuras membranosas (laberinto membranoso) que contienen los órganos receptores de la audición y del equilibrio. Estos órganos receptores transmiten los

estímulos nerviosos a través de los nervios sensitivos que atraviesan el espesor del hueso temporal por el conducto auditivo interno hacia el tronco cerebral. (10,11)

### *Laberinto óseo:*

El término laberinto se refiere anatómicamente a todo el mecanismo del oído interno e incluye dos porciones principales: parte anterior, la cual corresponde la cóclea y la parte posterior el cual es el vestíbulo y los conductos semicirculares. El laberinto óseo es un complejo de cavidades interconectadas dentro del hueso, marfileño y muy duro, que forma la cápsula ótica.

Cóclea: La estructura ósea se forma a través de tres partes:

1. Lámina de los contornos. Lámina ósea que recubre la cóclea de forma externa realizando una circunvolución espiral de dos vueltas y media.
2. Lámina espiral. Lámina ósea que divide el canal de la cóclea en dos pisos, iniciándose a nivel del vestíbulo y finalizando el vértice en forma de agujero que los comunica llamado helicotrema. Por su interior se deslizan las dendritas del nervio coclear y es el punto de anclaje de la membrana basal.
3. Columnela de Braschet o modiolus: Columnela de forma cónica por cuyo interior discurren las estructuras vasculares y nerviosas que componen la cóclea.

Vestíbulo: une la porción anterior de la cóclea con la porción posterior de los canales semicirculares, de aproximadamente 5mm de longitud y 3mm de altura.



Consta de una cara anterior que se relaciona por encima con el conducto de Falopio y por debajo con la rampa vestibular. Las paredes posterior y superior se comunican con los orificios de los canales semicirculares, y la pared inferior con la lámina espiral de la cóclea. La pared interna presenta dos fositas, la semiovoidea y la hemisférica, separadas por una pequeña cresta donde se albergan el utrículo y el sáculo, siendo así mismo la pared posterior del conducto auditivo interno. Del vestíbulo sale el acueducto vestibular, conducto que finaliza en el saco endolinfático, para el drenaje de la endolinfa al espacio de la fosa cerebral posterior. (9, 10, 11)

Canales semicirculares: son tres, el superior, posterior y horizontal. Son en forma de "U" o de herradura y tienen un inicio dilatado, consistente en la ampolla o cavidad ampular donde reside el órgano sensorial y finalizan en un extremo no ampular que en el caso del superior y posterior es común. (9, 10)

#### *Laberinto membranoso:*

Se trata de los tejidos que albergan las células sensitivas para la audición y el equilibrio. Contiene a la endolinfa que se produce en la estría vascular. Por fuera, y para evitar el contacto con las estructuras óseas las membranas, están rodeadas de perilinfa que es de características similares al LCR.

La cóclea membranosa se sitúa en la cóclea ósea por la inserción de 2 membranas, la basal y la de Reissner, se conforman 3 túneles alrededor de las 2 vueltas y media del canal óseo de la cóclea ósea. Una rampa vestibular, canal coclear y rampa timpánica. La membrana basilar que separa la escala media de la

timpánica está situada entre una cresta del lado interno de la pared coclear, la lámina espiral ósea, y la cresta de un ligamento en forma de media luna en el exterior, el ligamento espiral. Se inserta en ángulo recto en el ligamento espiral, que constituye el tercer lado de la rampa media. La superficie interna de este ligamento está recubierta por la estría vascular, una membrana de tres capas con células secretoras y abundante vascularización. En la escala media o coclear se sitúa el órgano de Corti, que contiene las 13,000 células ciliadas receptoras cuya excitación transmite la energía acústica. El grupo interior de células ciliadas se caracteriza por un tipo celular globoso (tipo I) y está separado del grupo exterior por un espacio espiral, el túnel de Corti. Las células del grupo exterior son cilíndricas y están colocadas en filas de 3 a 4 células, su eje forma un ángulo con el de las células ciliadas internas. Varios tipos de células de sostén completan la estructura del órgano de Corti. La parte superior de las células ciliadas, la placa cuticular, está sujeta por rígidas conexiones al extremo superior de las células de sostén vecinas con cilios que sobresalen de su superficie. (10)

Sobre el órgano de Corti descansa una membrana tectoria gelatinosa, que se apoya por la parte interna de la pared del conducto coclear en el borde de la lámina espiral, y por la parte externa, en el borde exterior del órgano de Corti. Por tanto, durante las vibraciones de la membrana basilar, la membrana tectoria está sometida a un desplazamiento de pivote en relación con el movimiento de los cilios de las células sensoriales. Los desplazamientos de los cilios respecto a la membrana tectoria constituyen los estímulos fisiológicos del órgano receptor auditivo. (9, 10)

## ENFERMEDAD DE PAGET

### **ANTECEDENTES HISTÓRICOS**

La enfermedad de Paget (osteítis deformans) fue descrita por primera vez en 1877 en una reunión de la Sociedad Médico Quirúrgica en Inglaterra por Sir James Paget, un cirujano británico. Conocida como enfermedad de Paget, esta enfermedad ósea no debe ser confundida con la enfermedad de Paget de la mama o de la vulva, que son dos condiciones malignas que también llevan el nombre de este médico. (1)

### **EPIDEMIOLOGÍA**

Su prevalencia es del 2% aumentando a más del 5% en la población mayor de 85 años (2). Su incidencia es directamente proporcional a la edad, es decir, con mayor edad mayor posibilidad de Enfermedad de Paget, es común en los Estados Unidos, Australia y Nueva Zelanda, raro en Asia y África, es la segunda causa más común de desorden óseo después de la osteoporosis. La proporción hombre mujer es de 3:2, usualmente se desarrolla en personas de la tercera década de la vida y se diagnostica más frecuentemente en personas de la sexta década. Se puede presentar a cualquier edad, aún en niños, aunque es extremadamente raro. (3)

La causa de la enfermedad de Paget aún es desconocida, pero los factores genéticos juegan un papel importante, reflejado en el hecho de que del 15 a 40% de los pacientes tienen por lo menos un pariente de primer grado afectado, (4) y se corre 7 veces mayor riesgo de padecer la enfermedad, se ha observado que el mismo porcentaje de casos se puede heredar de forma autosómica dominante, aunque muchos de los pacientes no cuentan con antecedentes heredofamiliares de importancia. (5)

### **ETIOLOGÍA**

No se conocen aún las causas de la enfermedad, aunque se han sugerido factores virales y genéticos entre los más importantes. (3)

#### **Factores virales:**

En algunos estudios, se han observado en los osteoclastos de los pacientes con la enfermedad, partículas que recuerdan los nucleocápsides de los mixovirus, lo que sugiere un origen vírico. Estudios de inmunofluorescencia indirecta e hibridación in situ han identificado antígenos del virus del sarampión y del virus sincitial respiratorio. Sin embargo, con la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) no se han detectado paramixovirus. Otros virus que se han implicado en el origen de la enfermedad es el virus del moquillo del perro, de la misma familia que el virus del sarampión, como sugieren diversos estudios epidemiológicos que han encontrado mayor prevalencia de la enfermedad de Paget en las personas que tienen perros, mientras estudios epidemiológicos no han encontrado tal asociación. (1, 6)

### Factores genéticos:

La causa de la enfermedad de Paget es frecuentemente un área de investigación intensiva. Los factores genéticos son un componente importante de la etiología de la enfermedad. Del 15 al 40% de los pacientes tienen un pariente de primer grado con la enfermedad y numerosos estudios han descrito familias enteras con este padecimiento, proponiendo una herencia de tipo autosómica dominante. Recientemente se han identificado varios locus susceptibles a la enfermedad incluyendo: 2q36, 5q31, 5q35, 10p13, 18q21-22 y 18q23. Las mutaciones en el gen TNFRSF11A del cromosoma 18q21-22 se ha ligado a la osteolisis familiar, una rara enfermedad ósea que comparte muchas similitudes con la enfermedad de Paget. (6)

### Otros factores que pueden intervenir en el desarrollo de la Enfermedad de Paget:

Varios estudios han reportado incremento en los niveles de Interleucina 6 (IL-6) y o M-CSF (Factor estimulador de colonias de macrófagos) en pacientes con enfermedad de Paget. Los osteoclastos formados en la médula ósea de los pacientes con Paget secretan grandes cantidades de IL-6, alcanzando hasta 2000pg/ml, estos niveles de interleucina aumentan tanto en el plasma de la médula ósea como en sangre periférica. Desde que se conoce que la IL-6 induce la formación osteoclástica, es posible que esta juegue un rol importante en la etiología de esta Enfermedad.

Athanasou y colaboradores también reportaron el incremento de niveles séricos de M-CSF en la enfermedad de Paget, los cuales decrecían cuando se

daba un tratamiento efectivo con bifosfonatos a los pacientes. La combinación de M-CSF y RANKL (factor de inducción y diferenciación osteoclástica) es un factor crítico de formación osteoclástica. El aumento de los niveles séricos de M-CSF puede reflejar el incremento del número de osteoblastos presentes en las lesiones pagéticas, debido a que el productor del M-CSF son los osteoblastos. (6)

## **FISIOPATOLOGÍA**

La osteítis deformans es la segunda enfermedad ósea más común después de la osteoporosis. Se caracteriza por regiones focales de remodelación ósea altamente exagerada, con alteración en todas las fases de remodelación. Aunque la enfermedad de Paget es frecuentemente asintomática, de 10 a 30% de los pacientes pueden presentar dolor óseo, deformidades esqueléticas, síntomas neurológicos o sordera.

Se puede presentar solo un hueso afectado o presentarse lesiones pagéticas en múltiples huesos. La complicación más seria de la enfermedad de Paget es el desarrollo de Osteosarcoma en el hueso pagético, aunque esto es relativamente raro, y ocurre en menos del 1% de los pacientes.

La fase inicial de la enfermedad de Paget se caracteriza por resorción ósea excesiva en una región focal, y el examen radiológico en los estadios tempranos de la enfermedad muestra frecuentemente una lesión osteoclástica. Subsecuentemente, la formación de hueso esta marcadamente incrementada, con aumento del número de osteoblastos que aparecen hiperactivos pero morfológicamente normales. El incremento en la población de osteoblastos

rápidamente depositan nuevo hueso en una forma caótica así que el hueso formado en las lesiones pagéticas es de una pobre calidad y está desorganizado así como de un tipo lamelar. La pobre calidad del hueso pagético ocasiona deformación y hasta fracturas del hueso afectado. Como predomina una formación ósea rápida en los estadios avanzados, la lesión llega a ser esclerótica, con reemplazo de médula ósea con tejido vascular y fibroso. (6)

La característica fundamental de la enfermedad de Paget es el aumento de la remodelación ósea. Inicialmente, la proliferación y la hiperactividad funcional de los osteoclastos predominan sobre la actividad osteobástica (fase osteolítica). A continuación, se activan los osteoblastos, que sintetizan la nueva matriz ósea (fase mixta). En una tercera fase predomina la osteoformación (fase esclerótica). Debido a la intensidad del proceso, las fibras de colágeno se disponen desordenadamente, con lo que se forma un tejido óseo primitivo de tipo plexiforme, muy vascularizado y de menor resistencia que el hueso laminar del adulto, de ahí que, pese al aumento de densidad radiológica que se observa cuando predomina la formación, esté aumentada la incidencia de fracturas. El exceso de formación provoca que el hueso aumente de tamaño, lo que puede determinar compresiones de estructuras vecinas. La remodelación ósea está enormemente aumentada en la fase precoz de la enfermedad, hasta 20 veces su valor normal. (1)

El hueso pagético se caracteriza macroscópicamente por la presencia de lesiones líticas acompañadas de deformaciones hipertróficas generalizadas. Microscópicamente se observa un aumento en el número y tamaño de los osteoclastos, con múltiples núcleos pleomórficos. Cuando se estudia el hueso de las lesiones blásticas se observa un tejido desestructurado con líneas de cemento entrecortadas que parecen un mosaico. Se observa un incremento en la

producción de interleucina L6 y las células son más sensibles de lo normal a los efectos pro-resortivos de la 1,25 (OH)<sub>2</sub>-D<sub>3</sub>.

La mayor remodelación ósea se correlaciona con un aumento de los niveles de fosfatasa alcalina que son más altos en la enfermedad de Paget que en cualquier otro caso (excepto en el caso de una hiperfosfatemia hereditaria). Las concentraciones de calcio y fósforo son normales debido a la deposición de estas sustancias sobre el hueso neoformado y por la regulación de la hormona paratiroidea. La resorción ósea implica no solo sustancias minerales sino también orgánicas y productos como la hidroxiprolina o complejos de hidroxipiridina que no son reutilizados para la formación de hueso nuevo y que se eliminan en la orina. Los compuestos de piridina piridinolina (Pyr) y deoxipiridinolina (D-Pyr) liberados del colágeno durante la resorción osteoclástica se utilizan como marcadores para diagnosticar la condición aunque suele ser suficiente la determinación de la fosfatasa alcalina que está muy aumentada. (7)

### **MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Hay una gran variabilidad clínica, desde casos asintomáticos, que se detectan de forma casual, hasta formas con complicaciones graves. En la práctica hospitalaria, la proporción de casos sin síntomas alcanza el 40% y se incrementa hasta el 80% en estudios realizados en la población general. (1)

La enfermedad de Paget afecta un solo hueso en un tercio de los pacientes (monostótica), pero también se puede presentar de forma poliostrótica. Cualquier



hueso se puede ver afectado, pero predominantemente los huesos largos y cráneo. (3, 8)

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad de Paget dependen del estadio de la enfermedad y de los huesos que están implicados. En la mayor parte de los casos la enfermedad es asintomática y es descubierta cuando se realizan radiografías de cabeza o de pelvis por otros motivos o por comprobarse una elevación anormal de la fosfatasa alcalina. En otros sujetos se observa una hinchazón o deformación de los huesos largos y desarrollan una cojera debida a la diferencia en la longitud de las piernas. El ensanchamiento del cráneo no es observado en la mayor parte de los enfermos. Muchos individuos permanecen asintomáticos durante largos períodos de tiempo, mientras que los sintomáticos y con mayores niveles de hidroxiprolina en orina y de fosfatasa alcalina sérica son los más propensos a la aparición de nuevos síntomas. Estos son dolores difusos de espalda y en las piernas que a veces pueden ser agudos. La localización cráneo facial conlleva frecuentemente sordera por implicación directa de los huesecillos del oído interno o por impacto sobre el octavo par craneal en el foramen auditivo, cefaleas, epífora y excepcionalmente dolores neurálgicos. Puede producirse complicaciones más serias de la enfermedad cuando el crecimiento óseo en la base del cráneo (platibasia) comprime el cerebelo. (1, 8)

El síntoma más frecuente es el dolor óseo, que suele ser de comienzo insidioso o intensidad moderada, no aumenta con el movimiento y, a menudo, va acompañado de deformidad local. El arqueamiento se produce en la dirección de menor resistencia: el fémur y el húmero lateralmente y la tibia hacia delante (tibia en sable). (1)

El flujo sanguíneo puede estar muy aumentado en las extremidades afectadas por la enfermedad de Paget debido a la elevada vascularización del hueso pagético, que va acompañada por una vasodilatación cutánea que se refleja en un aumento de temperatura que se observa clínicamente. Cuando la enfermedad ha progresado hasta implicar un tercio o más del esqueleto, el aumento del flujo de sangre ocasiona un aumento del gasto cardíaco que raramente progresa a una insuficiencia cardíaca. Las fracturas patológicas pueden producirse en cualquier estadio de la enfermedad aunque son más frecuentes en la fase destructiva de la misma. Pueden producirse espontáneamente o como consecuencia de cualquier trauma ligero. Las fracturas completas son a menudo transversas como si el hueso se hubiera quebrado como un pedazo de tiza. (1, 8)

Aunque la excreción de calcio no cambia significativamente suele estar algo aumentada en la fase resortiva lo que explicaría la mayor incidencia de cálculos renales observada en estos pacientes. La hiperuricemia y la gota son frecuentes en estos pacientes.

Las lesiones próximas a las superficies articulares pueden ocasionar una artropatía degenerativa de vecindad (artropatía pagética). La articulación afectada con mayor frecuencia es la cadera (coxopatía pagética). A diferencia del dolor óseo primario, el debido a la coxopatía aumenta con el movimiento. Es frecuente el desarrollo de una protrusión acetabular. (1, 20)

La complicación más grave es la degeneración sarcomatosa cuya incidencia es  $\leq 1\%$  y es la principal causa del sarcoma óseo del adulto. Los sarcomas más frecuentes se observan en el fémur, el húmero, el cráneo, los huesos faciales y en la pelvis. La degeneración ósea se produce generalmente en

forma de osteosarcoma aunque también es posible un fibrosarcoma o un condrosarcoma. (1,8) La aparición súbita de dolor muy intenso, aumento del dolor existente o aumento explosivo de la fosfatasa alcalina puede hacer sospechar de un sarcoma. La confirmación radiológica puede ser difícil por lo que se recurre a la TC y a la RMN. Los tumores son multicéntricos en un 20% de los casos. Una vez aparecido el tumor, la prognosis es mala: la cirugía ablativa no suele tener muchos éxitos y los osteosarcomas derivados de la enfermedad de Paget, rara vez responden a la quimioterapia. (1)

### **HIPOACUSIA POR ENFERMEDAD DE PAGET**

El cráneo se ve afectado en aproximadamente el 70% de los casos y la audición en un 50% de este, cuando se ve afectado el cráneo, esto puede ocasionar obstrucción del conducto auditivo externo, produciendo una hipoacusia conductiva. La obliteración del laberinto y la pérdida sensorial es menos común. Algunos de los datos que lo distinguen de la otosclerosis incluyen la edad en que se presenta, no tener antecedentes familiares, pérdida auditiva rápida sensorineural, acúfeno y evidencia radiológica de enfermedad de Paget en cráneo. (7)

La asociación de enfermedad de Paget e hipoacusia ha sido reconocida desde la descripción original, pero aún no se conoce exactamente la patogenia de la hipoacusia causada por esta enfermedad. La hipoacusia puede ser conductiva, sensorineural o mixta. La hipoacusia conductiva usualmente afecta las frecuencias más bajas, mientras que la hipoacusia sensorineural es más pronunciada en las altas frecuencias. Numerosos mecanismos han sido propuestos como posibles causas de la hipoacusia, incluyendo la fijación del martillo y el yunque, fijación o

resorción del estapedio, pérdida de las células pilosas, pérdida de células del ganglio espiral, daño vascular, hydrops endolinfático, osificación coclear, cambios en la densidad ósea alterando las propiedades acústicas del hueso, compresión o estrechamiento del nervio auditivo y microfacturas. (7, 14, 15, 16, 17, 18)

Applebaum y Clemis en 1977 en la Ciudad de Chicago, reportan el estudio histopatológico del hueso temporal de un paciente con hipoacusia sensorineural progresiva y Enfermedad de Paget que involucraba el cráneo, donde se observó invasión de lesiones pagéticas en el conducto auditivo interno y compresión de la división coclear del VIII par craneal, resultando en una degeneración neural severa, sin observar ninguna otra alteración histopatológica en cóclea que pudiera explicar la hipoacusia, ya que el paciente presentaba hipoacusia conductiva a nivel de frecuencias graves. (29)

Bahmad, Saumil y Merchant en el 2007 en Boston, Estados Unidos, reportan el caso de un paciente con Enfermedad de Paget, el cual presentaba hipoacusia progresiva de inicio a los 78 años, a una edad de 83 años el paciente presentaba una hipoacusia bilateral de tipo mixta, con umbrales en vía ósea a 30dB en las frecuencias graves y umbrales en vías aérea de 80 a 90dB, la logaudiometría discriminando un 60% en oído derecho y 40% en el oído izquierdo, el paciente fallece a los 85 años, y el estudio histopatológico reportó en ambos huesos temporales lesiones pagéticas en cápsula ótica, mastoides y ápex petroso, sin invasión en oído interno, se observaron además microfracturas en la cápsula ótica, especialmente sobre el promontorio; había disminución en el número de células pilosas en la cóclea, pero el órgano de Corti estaba presente a través de toda la cóclea. También se reportó disminución moderada de neuronas cocleares comparada con recién nacidos, el sistema vestibular se encontraba intacto. No se encontró lesiones pagéticas en la cadena osicular ni en oído medio. (14)

Young, Fraser y Mackenzie en el 2007 en Inglaterra, realizan un estudio comparativo en 75 pacientes con Enfermedad de Paget y 76 controles; donde se les aplicó un cuestionario sobre su audición, exposición a ruido, uso de auxiliares auditivos y audiometría. Los resultados demostraron problemas significativos en pacientes con Enfermedad de Paget, estos pacientes presentaron mayores problemas auditivos que los controles (41%), autoconsiderando su problema como moderado a severo, y nada en los controles, teniendo mayores problemas en la discriminación auditiva tanto en pláticas como para ver la televisión y con ruido de fondo, además de presentar acúfeno o uso de auxiliar auditivo. La audiometría confirmó mayores pérdidas auditivas en 41 de 75 pacientes comparado con los controles que solo 19 de 76 presentaron estos problemas, teniendo por lo menos una pérdida de 40dB. (2)

Borne y Linthicum en 2005 en Los Ángeles California reportan el caso de un paciente con enfermedad de Paget con estudios histopatológicos de hueso temporal, que presentó una hipoacusia mixta, acúfeno bilateral intermitente. Se le había realizado estapedectomía sin mejoría en la audición, con umbrales auditivos en vía aérea ósea y discriminación fonémica en 67dB, 42dB y 84% respectivamente en el oído derecho y 88dB, 48dB y 86% del oído izquierdo; su estudio histopatológico en ambos oídos fue idéntico, donde se encontraron lesiones pagéticas en cadena osicular y modiolo. (7)

### **PRUEBAS DE LABORATORIO**

La remodelación ósea altera las pruebas de laboratorio relacionadas con la formación ósea como son la fosfatasa alcalina y la osteocalcina y las de la resorción como son la hidroxiprolina. Las medidas de la proteína C reactiva y del

telopéptido N son también útiles para determinar la evolución de la enfermedad cuando esta está en fase avanzada. (1, 3)

## **TRATAMIENTO**

Muchos pacientes no requieren tratamiento por estar la enfermedad localizada y ser asintomática. El tratamiento comienza a ser innecesario cuando hay complicaciones como dolor persistente a algunos huesos, compresión neural, deformidades óseas que afectan la marcha, hipercalciuria severa con o sin formación de cálculos renales y la repetición de fracturas.

Los fármacos anti-inflamatorios no esteroideos, el paracetamol o los inhibidores de la COX2 pueden ser útiles para aliviar el dolor. Los pacientes con dolores severos de cadera o de rodilla pueden ser candidatos a una sustitución de estas articulaciones. Estas intervenciones conducen en muchos casos a excelentes resultados.

Los bisfosfonatos pueden inhibir la resorción ósea y son generalmente bien tolerados. El etidronato es moderadamente efectivo aliviando los síntomas pero no reduce los parámetros bioquímicos, marcadores de la enfermedad. El etidronato también inhibe la mineralización ósea pero produce osteomalacia. Los últimos bisfosfonatos como el tiludronato, el pamidronato, el risedronato y sobre todo el alendronato son mucho más potentes que el etidronato y no originan defectos en la mineralización.

El alendronato y el risedronato se administran por vía oral, pero son muy pobremente absorbidos por el tracto digestivo y deben ingerirse en ayunas, 30 minutos antes de cualquier comida para evitar una interferencia con los alimentos. El pamidronato se utiliza por vía intravenosa en forma de infusión a razón de 30 mg/día. Las respuestas a estos bisfosfonatos son bastante rápidas y los niveles urinarios de hidroxiprolina y compuestos de piridinio caen rápidamente. La fosfatasa alcalina también disminuye seguidamente. Estos cambios suelen ir acompañados de fiebre que remite rápidamente.

Los pacientes tratados con bisfosfonatos deben recibir suplementos de calcio (entre 1 y 1.5 g) y 400 U.I de vitamina D. En 6 meses de tratamiento, se observan mejoras radiográficas sobre las lesiones líticas.

La calcitonina se utiliza mucho menos desde la introducción de los bisfosfonatos. Sin embargo, la calcitonina es todavía útil en aquellos enfermos que no toleran los bisfosfonatos. La administración de calcitonina humana, de cerdo o de salmón reduce la hiperfosfatasemia alcalina y la excreción urinaria de hidroxiprolina. La administración de calcitonina disminuye el dolor debido a la supresión de la lesión pagética, pero también por mecanismo analgésico central. Las dosis de calcitonina suelen ser de 50 a 100 UI diarias administradas por vía subcutánea, aunque a veces es posible reducir las dosis a 3 días a la semana. Las dosis de la calcitonina en spray nasal suelen ser de 200 UI/d. (1, 4, 19, 23, 24, 26)

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La enfermedad de Paget se presenta principalmente en sujetos mayores de 60 años, teniendo una prevalencia del 2% aumentando a un 5% en adultos de 85 años de edad, las lesiones pagéticas además de presentarse en los huesos largos, también se presentan en el hueso temporal, en estos pacientes hasta en un 70% de los casos, ocasionando hipoacusia en un 50% de los casos que tienen afección de hueso temporal. Se ha descrito que la hipoacusia en estos pacientes puede ser conductiva, mixta y sensorial, dependiendo del sitio donde se localice la lesión, ya sea a nivel de oído externo, medio e interno.

Al analizar los efectos audiológicos generados por la Enfermedad de Paget, en los pacientes que acuden al Instituto Nacional de Rehabilitación, se entenderá la relación que existe entre estas dos variables.



## JUSTIFICACIÓN

La enfermedad de Paget es una patología que afecta el esqueleto, y de baja prevalencia reportándose en la literatura de un 2 al 5% (5) en adultos mayores, ocasionando deformidades y debilidad ósea que conlleva a posibles fracturas. Es una enfermedad progresiva y por lo general ocasiona lesiones focales, pudiendo afectar el hueso temporal en un 70% de los pacientes con esta enfermedad, ocasionado hipoacusia en un 50% de estos.

El Instituto Nacional de Rehabilitación es una Institución de tercer nivel que cuenta con las especialidades de Audiología, Otoneurología, Foniatría y Patología de lenguaje, así como Ortopedia y Medicina de Rehabilitación, motivo por el cual entre otras patologías atiende a pacientes con Enfermedad de Paget, los cuales deben recibir una atención integral, incluyendo la valoración audiológica temprana para detectar los problemas auditivos y así poder ofrecerles tratamientos oportunos como el uso de auxiliares auditivos, terapia de lectura labiofacial y rehabilitación vestibular entre otros que mejoren su calidad de vida.

## **OBJETIVOS DEL ESTUDIO**

### **OBJETIVO GENERAL:**

Describir el comportamiento Audiológico en los pacientes con Enfermedad de Paget y su relación con los cambios óseos encontrados en el hueso temporal a través de estudio de Tomografía computada de oídos.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

- Conocer los grados y tipos de hipoacusia en pacientes con Enfermedad de Paget mediante estudios de Audiometría tonal y logaudiometría.
- Describir los hallazgos en el estudio de Impedanciometría en los pacientes con Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- Describir los hallazgos en las Emisiones otoacústicas transientes en pacientes con Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- Describir los hallazgos en los Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral en pacientes con Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- Describir los hallazgos en la Tomografía computada de oído y mastoides en pacientes con Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

**Diseño del Estudio:** Transversal, Descriptivo

**Lugar y Tiempo de Estudio:** Este estudio se realizó en el Instituto Nacional de Rehabilitación, en el área de Audiología y Otoneurología, durante el periodo de Enero de 2008 a Enero de 2009.

**Tipo de Muestreo:** Censal

**Tamaño de la Muestra:** 12 pacientes con el diagnóstico de Enfermedad de Paget.

## **RECURSOS HUMANOS**

1. Médico especialista en Audiología, Otoneurología y Foniatría.
2. Médico residente de 3er año de la Especialidad en Comunicación, Audiología , Otoneurología y Foniatría.
3. Médico especialista en Radiología e Imagen
4. Investigador Adscrito al área de investigación

## RECURSOS MATERIALES

1. Base de datos estadísticos del archivo clínico del Instituto Nacional de Rehabilitación
2. Software SAIH Web del Instituto Nacional de Rehabilitación
3. Historia Clínica
4. Otoscopio Marca Welch Allyn
5. Conos de plástico desechables para realizar otoscopia
6. Cámara sonoamortiguada Acoustic Systems
  - a. Audiómetro Orbiter 922, Versión 2, Clinical audiometer, Madsen Electronics
  - b. Audífonos TDH39
  - c. Impedanciometro Madsen Zodiac 901
  - d. Olivas de impedanciometría
  - e. DVD Player Philips DVP4060
  - f. Computadora DELL Optiplex Gx 520
  - g. Impresora HP Deskjet 6540
  - h. Software NOAH System 3
7. Equipo para Emisiones Otoacústicas ILO
  - a. Computadora Sync Master 450Nb Samsung
  - b. Software ILO 96
  - c. Unidad otodynamics ILO 96 OAE System
  - d. Sonda para emisiones otoacústicas Otodynam
  - e. Olivas para emisiones otoacústicas
8. Equipo de Potenciales Evocados auditivos de tallo cerebral
  - a. Equipo Nicolet Biomedical Viking Select de 2 canales
  - b. Software Nicolet Viking SC-1
  - c. Amplificador Nicolet biomedical ET 16A
  - d. 4 Electrodoos con chapa de oro
9. Internet y Bibliohemeroteca del INR

10. Base de Datos Med Line, Imbio Med, OVID.
11. Software SPSS 17.0
12. Software Office Excel 2007
13. Procesador de Textos Office Word 2007
14. Tomógrafo Marca General Electric , modelo Light Speed VCT, sistema de 64 cortes, de las siguientes características:
  - a. Tubo Performix Pro VCT 100
  - b. Detector de 64 filas
  - c. Mesa de exploración desplazable
  - d. 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).
  - e. Estación de trabajo Advantage Workstation General Electric 4.4 (dos monitores LCD, teclado para el reproceso de imagen, ratón de tres botones).

## **MÉTODO**

Los 12 pacientes incluidos en el estudio, con diagnóstico de Enfermedad de Paget referidos por los servicios de Ortopedia y Rehabilitación, fueron valorados por el servicio de Audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación:

1. Se efectuó la búsqueda y revisión de los Expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación.

2. Se les realizó Historia clínica completa con enfoque a padecimientos audiológicos.
3. Se le realizó Exploración física y otorrinolaringológica a cada paciente.
4. Se les explicó a los pacientes los diferentes estudios Audiológicos y de Tomografía computada de oídos que se les realizaría, durante el desarrollo del trabajo, previo consentimiento informado.
5. Se realizó Audiometría tonal con estímulo continuo en rango de frecuencias de 125 a 8000Hz, con el método ascendente y descendente, iniciando por oído de mejor audición, referido por el paciente, en la frecuencia de 1000Hz, posteriormente explorando frecuencias graves y luego las agudas, obteniendo respuesta del paciente por medio del pulsador del equipo, considerando el umbral auditivo del paciente de acuerdo a un histórico del servicio de Audiología y Otoneurología del Instituto Nacional Rehabilitación desde los años 80:
  - a. Audición normal: Umbral auditivo entre 0 a 20dB
  - b. Hipoacusia superficial: Umbral auditivo entre 20 a 40dB
  - c. Hipoacusia media: Umbral auditivo entre 40 a 60dB
  - d. Hipoacusia severa: Umbral auditivo entre 60 a 80dB
  - e. Hipoacusia profunda: Umbral auditivo por arriba de 80dB
  - f. Caída selectiva: solamente caída en una o dos frecuencias testadas.
  - g. Restos auditivos: respuesta en menos de 3 frecuencias testadas
  - h. Anacusia: sin respuesta en ninguna de las frecuencias testadas
6. Se procedió a realizar Logoaudiometría con monosílabos, que consta de una lista de 10 monosílabos por intensidad a testar, de acuerdo al umbral obtenido en la audiometría tonal, así como 20dB y 40dB por arriba del umbral, obteniendo un porcentaje en cada intensidad testada, de acuerdo al histórico del servicio de Audiología y Otoneurología del Instituto de Rehabilitación. Considerándose como normal si el paciente discrimina al 100% a 40dB, si no discrimina a esta intensidad al 100%, o si la curva se encuentra desplazada a la derecha en el registro se considera lo siguiente:

curva de ascenso lento corresponde a logaudiometría sensorial, curva de ascenso rápido corresponde a logaudiometría conductiva.

7. Se realizó Impedanciometría, la cual incluye Timpanometría para medir la compliancia, presión y volumen del conducto auditivo externo y valorar la función del oído medio, y los Reflejos estapediales ipsilaterales y contralaterales en las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000Hz. Se explica al paciente que se le colocará una sonda en el oído a testar, que debe permanecer callado y sin realizar ninguna maniobra de valsalva. En cuanto a la timpanometría se considera lo siguiente:
  - a. Curva tipo A de Jerger: Normal, con presión y compliancia normales
  - b. Curva tipo As de Jerger: presión normal, compliancia disminuida
  - c. Curva tipo Ad de Jerger: presión normal, compliancia aumentada
  - d. Curva tipo B de Jerger: Curva plana
  - e. Curva tipo C de Jerger: Presión desviada a la negatividad, compliancia normal.

En cuanto a los reflejos estapediales, se realizó en ambos oídos, tanto con estímulo ipsilateral y contralateral, en las frecuencias de 500, 1000, 2000 y 4000Hz, considerándose los siguientes parámetros:

- a) Presentes normal: cuando se desencadenan de 70 a 80dB por arriba del umbral ipsilateral, y 90dB del umbral contralateral.
  - b) Ausentes: cuando no se desencadenan reflejos
  - c) Reclutamiento parcial: cuando se desencadena de 50-65dB por arriba del umbral
  - d) Reclutamiento total: desencadenados de 30 a 45dB por arriba del umbral auditivo
  - e) Sobre reclutamiento: cuando se desencadena en menos de 30dB por arriba del umbral audiométrico.
8. Se realizó estudio de Emisiones otoacústicas transientes para conocer la función coclear, midiendo la reproductibilidad de las células ciliadas

externas y estabilidad de la prueba. Se coloca sonda de emisiones en el oído a testar, tomando en cuenta los parámetros de 80% como límite de normalidad tanto en la reproductibilidad y estabilidad.

9. Se efectuó estudio de Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral previa limpieza de mastoides y frente para la colocación de los electrodos del equipo de las zonas descritas según la técnica, y la colocación de los audífonos, para obtener el umbral auditivo por medio de los potenciales y obtener las 5 ondas de los potenciales. Considerando los siguientes umbrales para tonos altos:
  - a. Audición normal: 30dB
  - b. Hipoacusia superficial: 40 a 50dB
  - c. Hipoacusia media: 60 a 70dB
  - d. Hipoacusia severa: 80 a 90dB
  - e. Hipoacusia profunda: 100dB o sin respuesta
10. Se les realizó Tomografía computada de oídos y mastoides con enfoque a hueso temporal. Se programa los cortes en el plano axial con los siguientes parámetros:
  - a. Exploración: Axial y coronal
  - b. Rotación del tubo: 1.0 seg.
  - c. Grosor de corte de 0.625mm
  - d. Intervalo de 0.625mm
  - e. Pitch: 1.375:1
  - f. SFOV: Large Body
  - g. DFOV: 40 cm para cada oído
  - h. Angulación del Gantry: S 0.0 axiales y S 30 coronales
  - i. MA: 300
  - j. Kv: 140
  - k. Tiempo de Exploración de 2.3 seg
  - l. Filtro de reconstrucción: Bone
11. Análisis de los datos obtenidos en cada una de las pruebas aplicadas
12. Explicación a los pacientes de los hallazgos obtenidos



### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

- Pacientes con Enfermedad de Paget que acuden al Instituto Nacional de Rehabilitación en el periodo comprendido entre Enero del 2008 a Enero del 2009.
- Cualquier edad.
- Cualquier sexo.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

- Pacientes que no deseen cooperar ni participar en dicho estudio
- Paciente que presente patologías audiológicas asociadas a Enfermedad de Paget.
- Pacientes con un diagnostico no preciso

### **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN**

- Pacientes que por alguna condición no se le haya podido realizar la batería de estudios consideradas dentro del proyecto de investigación.

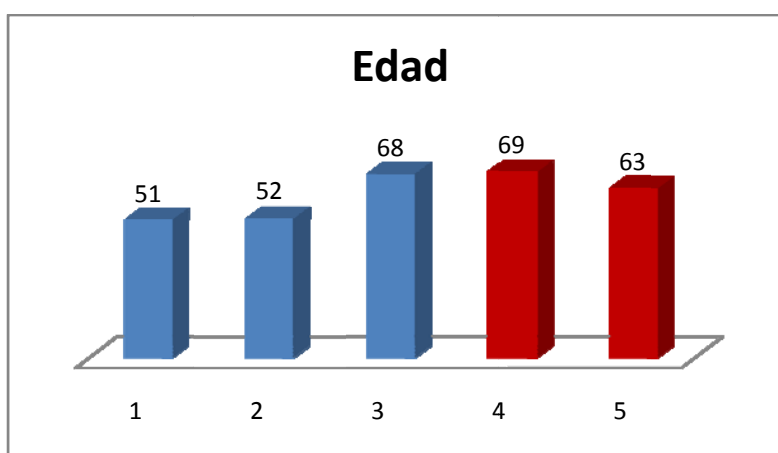
### **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

- Se obtuvo el consentimiento informado de cada paciente, los procedimientos estuvieron apegados de acuerdo al código de ética y conducta del Instituto Nacional de Rehabilitación

## RESULTADOS

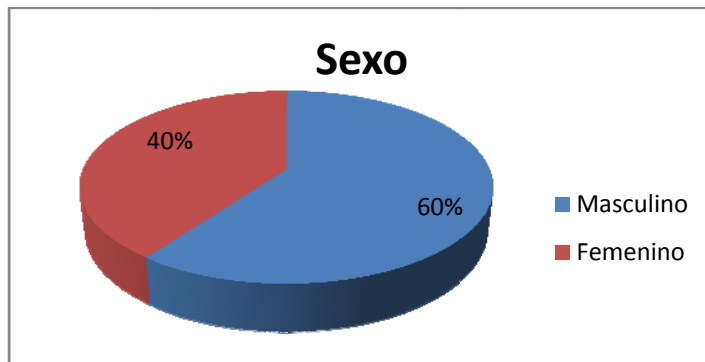
Para el estudio se contó con una muestra de 12 pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Paget, por medio de la base de datos del Instituto Nacional de Rehabilitación, de los cuales se eliminaron 7 pacientes, debido a que 2 pacientes ya habían fallecido al momento del estudio, y al analizar los expedientes de todos los pacientes del estudio se encontró que 5 pacientes tenían un diagnóstico erróneo con respecto a la enfermedad de Paget, ya que 3 de estos tenían un diagnóstico de Osteoporosis y 2 de Artritis reumatoide, por lo que la muestra para el estudio fue de 5 pacientes, los cuales cumplían en forma satisfactoria con los datos clínicos de enfermedad de Paget. El rango de edad de los sujetos de estudio fue de 18 años ya que las edades oscilaban entre los 51 años y 69 años de edad, con una media de 60.6 años, con una desviación estándar de 8.61 (Gráfica 1), de los 5 pacientes, 3 fueron de sexo masculino, que corresponde al 60%, y 2 del sexo femenino, correspondiente al 40%. (Gráfica 2)

Gráfica 1. Edad de pacientes del Estudio.



Se observa las edades de los sujetos del estudio

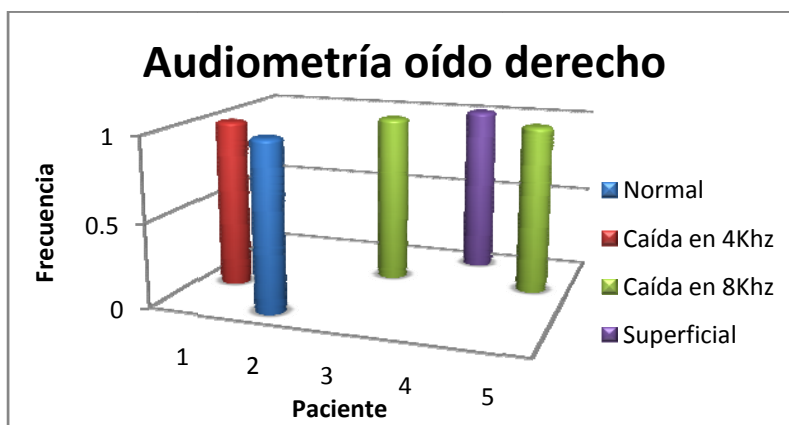
Gráfica 2. Sexo de los pacientes.



Se observa que el 60% de los pacientes fueron hombres y 40% mujeres.

Los resultados obtenidos en la audiometría tonal de oído derecho, se encontró 1 paciente con caída selectiva en la frecuencia de 4 khz a 35dB (Paciente 1), 1 paciente con curva de hipoacusia superficial de tipo sensorial (Paciente 4), 2 pacientes con caída selectiva en la frecuencia de 8 khz a 25dB y 35dB respectivamente (Pacientes 3 y 5) y un paciente con audición normal (Paciente 2), (Gráfica 3), por lo que el 80% de los pacientes del estudio presentaron alteraciones en la audición del oído derecho.

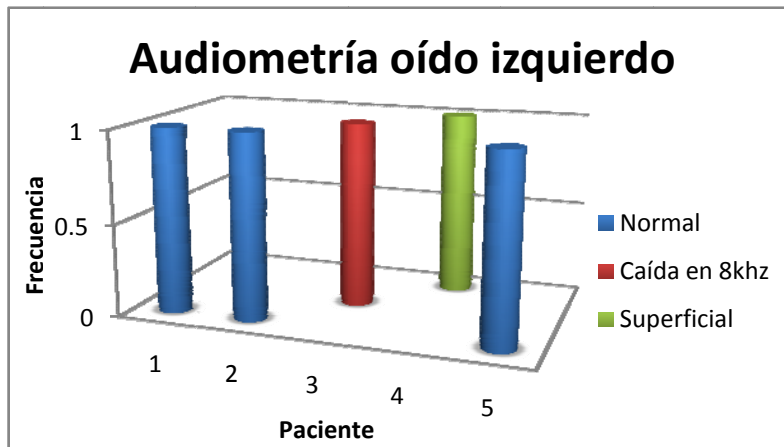
Gráfica 3. Audiometría oído derecho



Se observa que 4 de los 5 pacientes del estudio presentaron problema en la audiometría de oído derecho

En la audiometría del oído izquierdo se encontró 3 pacientes con audición normal (Pacientes 1, 2 y 5), 1 paciente con caída selectiva en la frecuencia de 8 khz a 25dB (paciente 3) y un paciente con hipoacusia superficial de tipo sensorial (Paciente 4), (Gráfica 4), por lo que el 40% de los pacientes presentó alteración en la audición del oído izquierdo.

Gráfica 4. Audiometría oído izquierdo



Se observa que solo 2 pacientes del estudio presentaron afección en la audición de oído izquierdo.

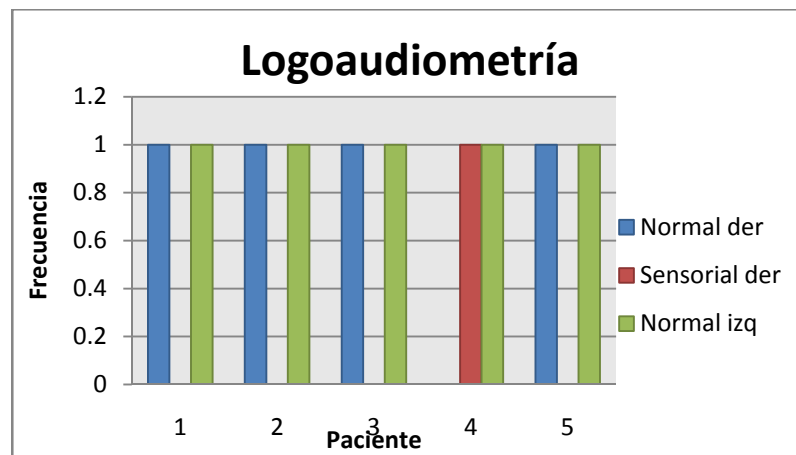
Tabla 1. Análisis del tipo de hipoacusia por paciente.

Paciente	Oído derecho	Oído izquierdo	Bilateral
1	Caída en 4 Khz	Normal	
2	Normal	Normal	
3	Caída en 8 Khz	Caída en 8 Khz	+
4	Hipoacusia superficial	Hipoacusia superficial	+
5	Caída en 8 Khz	Normal	

Se observa que el 80% de los pacientes con Enfermedad de Paget presentaban alguna afección auditiva, siendo el 40% de forma bilateral.

En la logaudiometría de oído derecho se obtuvo 4 pacientes con discriminación fonémica del 100% a 40dB (normal) (Pacientes 1, 2, 3 y 5), 1 paciente con discriminación fonémica del 100% a 65dB (que corresponde a tipo sensorial de hipoacusia superficial) (Paciente 4); en la logaudiometría del oído izquierdo todos los pacientes discriminan al 100% a 40dB. (Gráfica 5)

Gráfica 5. Logaudiometría



Se observa que solo el paciente 4 presentó una afección en la logaudiometría de oído derecho, siendo esta de tipo sensorial.

En la timpanometría derecha se obtuvo 1 paciente con curva tipo A de Jerger (paciente 1), 2 pacientes con curvas tipo As de Jerger (paciente 2 y 4) y 2 pacientes con curvas tipo Ad de Jerger (paciente 3 y 5). En la timpanometría izquierda los pacientes 1, 2 y 5 presentaron curvas tipo A de Jerger, el paciente 3 con curva tipo Ad de Jerger y el paciente 4 con curva tipo As de Jerger. (Tabla 2)

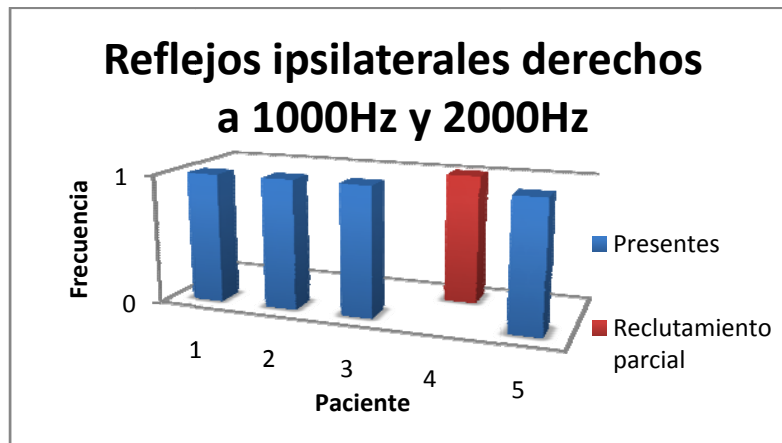
Tabla 2. Timpanometría.

Paciente	Oído derecho	Oído izquierdo
1	A	A
2	As	A
3	Ad	Ad
4	As	As
5	Ad	A

El 20% de los pacientes presentó una timpanometría normal de forma bilateral.

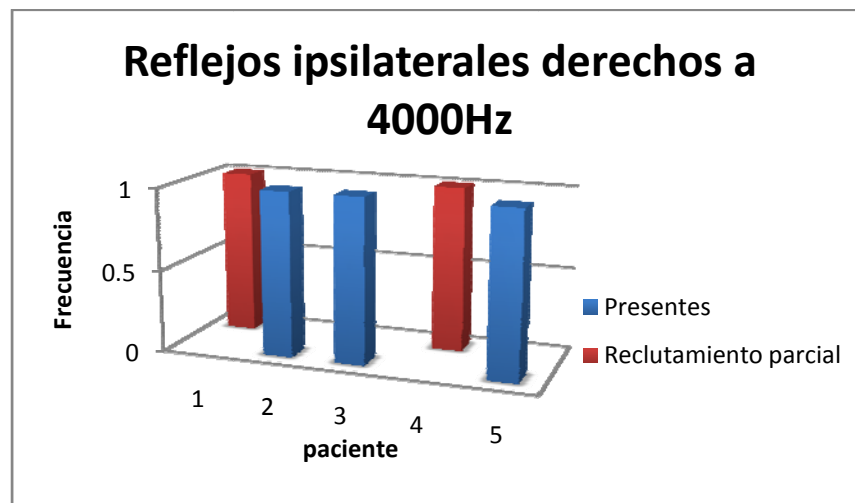
En cuanto a los reflejos estapediales ipsilaterales derechos en la frecuencia de 500Hz estuvieron presentes en todos los pacientes, en las frecuencias de 1000Hz y 2000Hz estuvieron presentes en los pacientes 1, 2, 3 y 5, mientras que en el paciente 4 se presentó con datos de reclutamiento parcial, tanto en las frecuencias de 1000Hz, 2000Hz y 4000Hz, en la frecuencia de 4000Hz los reflejos estuvieron presentes en los pacientes 2, 3 y 5, presentando reclutamiento parcial los pacientes 1 y 4. (Gráficas 6 y 7)

Gráfica 6. Reflejos estapediales ipsilaterales derechos en la frecuencia de 1000Hz



En el 80% de los pacientes se presentaron los reflejos estapediales ipsilaterales derechos en las frecuencias de 1000Hz y 2000Hz.

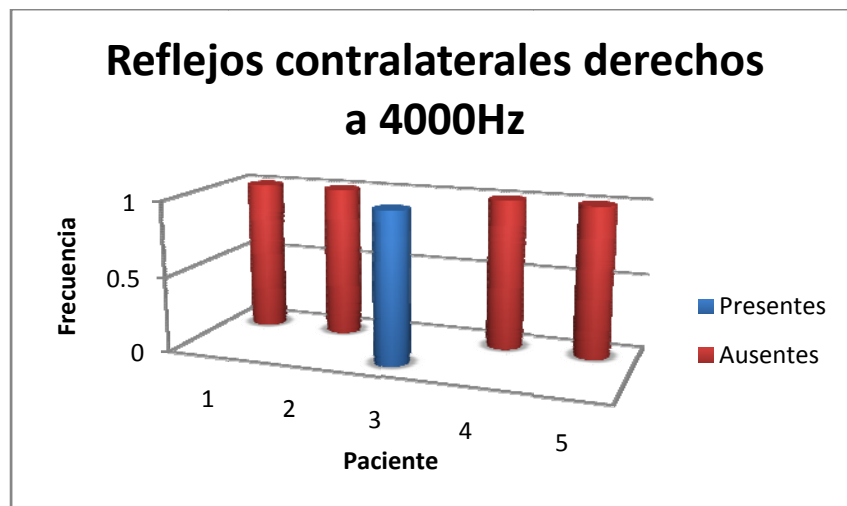
Gráfica 7. Reflejos estapediales ipsilaterales derechos en la frecuencia de 4000Hz.



El 40% de los pacientes presentaron reclutamiento parcial en los reflejos Estapediales ipsilaterales derechos en la frecuencia de 4000Hz.

Los reflejos estapediales contralaterales derechos, en los pacientes 1, 2, 4 y 5 estuvieron ausentes en la frecuencia de 4000Hz, solo en el paciente 3 estuvieron presentes a esta frecuencia (Gráfica 8); en la frecuencias de 500Hz, 1000Hz y 2000Hz todos los reflejos estuvieron presentes en todos los pacientes.

Gráfica 8. Reflejos estapediales contralaterales derechos en la frecuencia de 4000Hz.

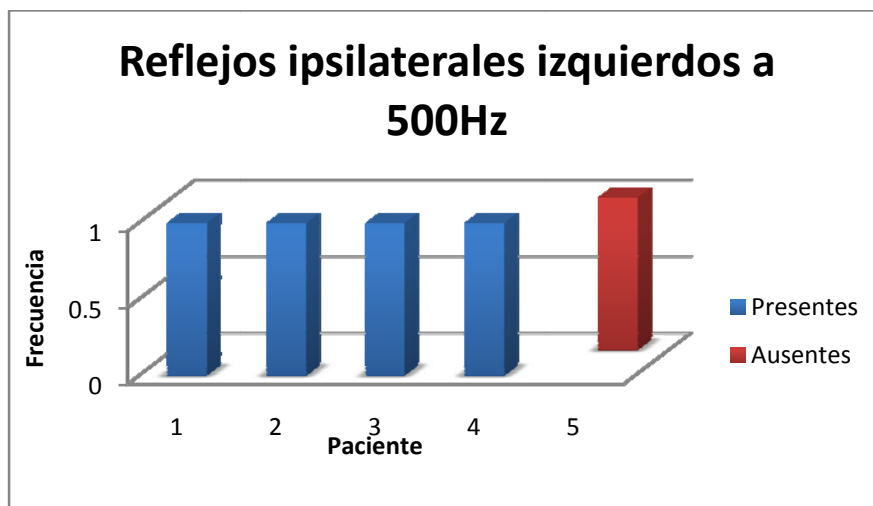


En el 80% de los pacientes del estudio los reflejos estapediales contralaterales derechos estuvieron ausentes.

El paciente 5 tuvo reflejos ipsilaterales ausentes en la frecuencia de 500Hz del oído izquierdo, mientras que en los otros pacientes los reflejos estuvieron presentes. (Gráfica 9)



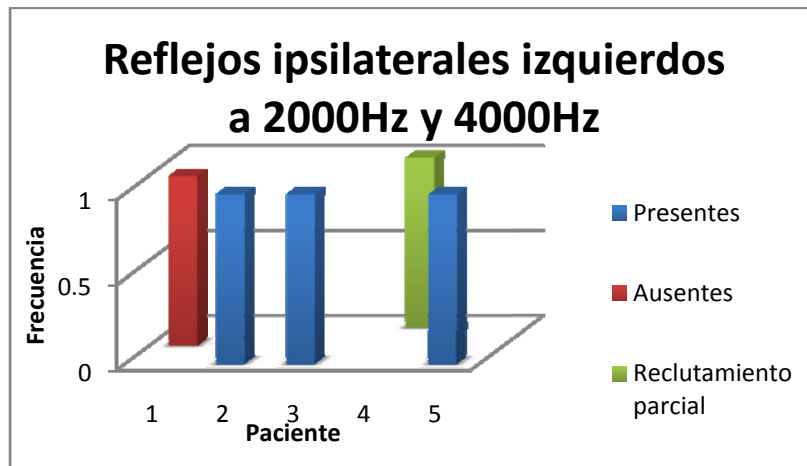
Gráfica 9. Reflejos estapediales ipsilaterales izquierdos en la frecuencia de 500Hz.



El 20% de los pacientes del estudio no presentó reflejos estapediales ipsilaterales izquierdos en la frecuencia de 500Hz.

Los reflejos estapediales ipsilaterales izquierdos en la frecuencia de 1000Hz estuvieron presentes en todos los pacientes, en las frecuencias de 2000Hz y 4000Hz estuvieron presentes en los pacientes 2, 3 y 5, ausentes en el paciente 1, y con reclutamiento parcial en el paciente 4 (Gráfica 10)

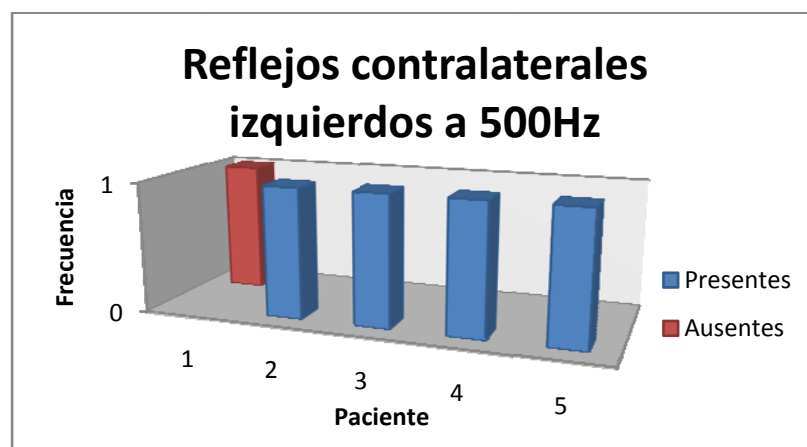
Gráfica 10. Reflejos estapediales ipsilaterales izquierdos en 2000Hz Y 4000Hz.



El 20% de los pacientes no presentaron reflejos estapediales izquierdos en las frecuencias de 2000Hz y 4000Hz, y 20% presentaron reclutamiento parcial.

En el paciente 1 los reflejos estapediales contralaterales izquierdos estuvieron ausentes, y presentes en el resto de los pacientes. (Gráfica 11)

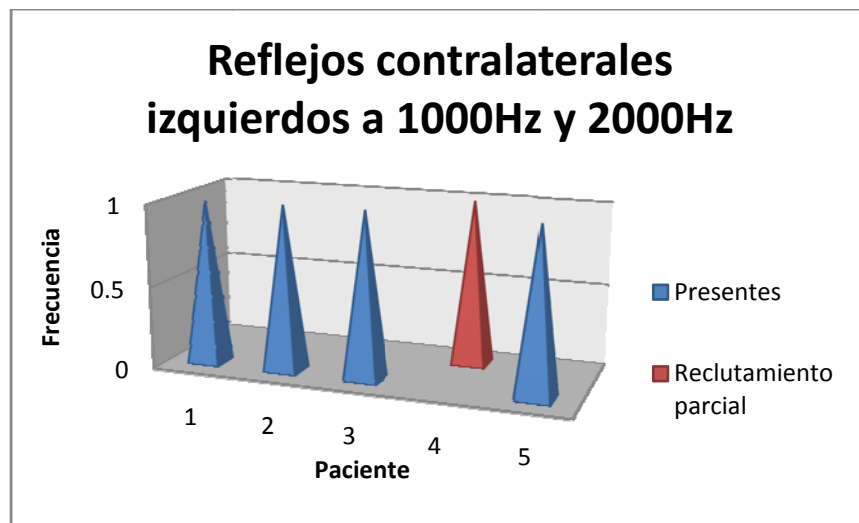
Gráfica 11. Reflejos estapediales contralaterales izquierdos en 500Hz.



En los reflejos estapediales contralaterales izquierdos en la frecuencia de 500Hz, el 20% de los pacientes no presentaron reflejos.

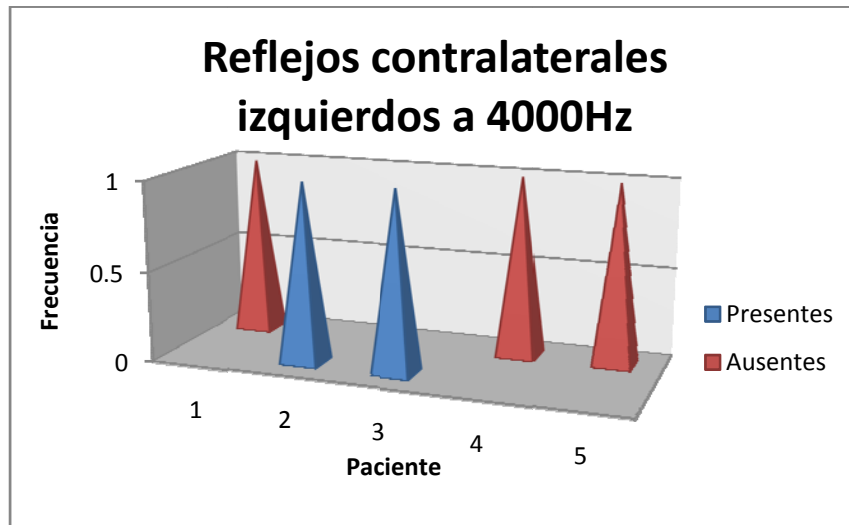
El paciente 4 presentó reclutamiento parcial en los reflejos estapediales contralaterales izquierdos en las frecuencias de 1000Hz y 2000Hz, y en el resto de los pacientes los reflejos estuvieron presentes. (Gráfica 12); y en la frecuencia de 4000Hz solo estuvieron presentes en los pacientes 2 y 3; mientras que en los pacientes 1, 4 y 5 no se obtuvieron reflejos. (Gráfica 13)

Gráfica 12. Reflejos estapediales contralaterales izquierdos en las frecuencias de 1000Hz y 2000Hz



El 20% de los pacientes presentó reclutamiento parcial en los reflejos estapediales contralaterales izquierdos en las frecuencias de 1000Hz y 2000Hz.

Gráfica 13. Reflejos estapediales contralaterales izquierdos en la frecuencia de 4000Hz.



Solo el 40% de los pacientes presentaron reflejos estapediales contralaterales izquierdos en la frecuencia de 4000Hz

Tomando en cuenta para el estudio de las emisiones otoacústicas como respuesta normal de las células ciliadas externas por arriba de 80% de reproductibilidad, y como normal de estabilidad por arriba de 80%, solo el paciente 5 presentó una reproductibilidad adecuada en las emisiones tanto para oído derecho como izquierdo, la estabilidad estuvo adecuada en todos los pacientes tanto en oído derecho como oído izquierdo, los porcentajes se pueden ver en la Tabla 3.

Tabla 3. Emisiones otoacústicas transientes para oído derecho e izquierdo.

Paciente	EMOAS oído derecho		EMOAS oído izquierdo	
	<i>Reproductibilidad</i>	<i>Estabilidad</i>	<i>Reproductibilidad</i>	<i>Estabilidad</i>
<b>1</b>	6%	95%	52%	94%
<b>2</b>	67%	98%	33%	93%
<b>3</b>	71%	98%	79%	96%
<b>4</b>	34%	95%	61%	93%
<b>5</b>	86%	94%	96%	94%

**EMOAS: Emisiones otoacústicas transientes**

El 80% de los pacientes presentaron una reproductibilidad por debajo de límites normales, mientras que la estabilidad en todos los pacientes estuvo adecuada, por lo que se asegura la confiabilidad del estudio.

En los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, se encontró que solo los pacientes 3 y 5 presentaron umbrales para tonos altos compatibles con audición normal bilateral, el paciente 4 presentó umbral compatible con hipoacusia superficial para tonos altos, el paciente 2 umbral de hipoacusia media para tonos altos, y el paciente 1 umbral de hipoacusia severa para tonos altos, todos de forma bilateral; en las latencias de la onda V, todos los pacientes la presentaron dentro de los límites normales. (Tabla 4 y 5) (Gráfica 14, 15, 16, 17)

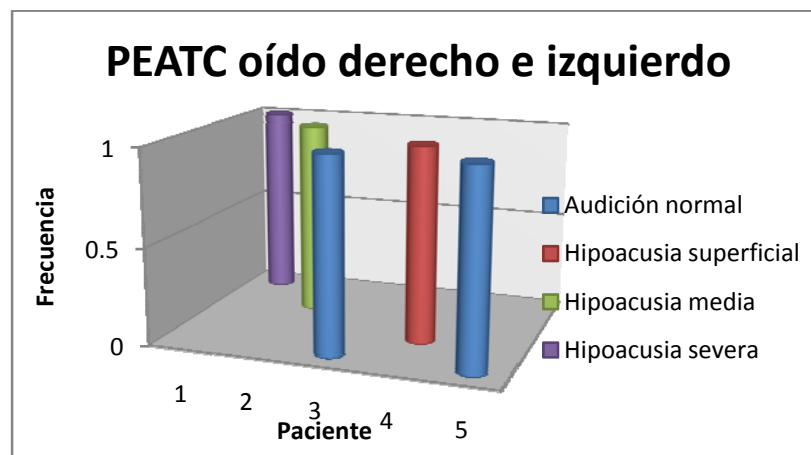
Tabla 4. Umbral auditivo para tonos altos obtenido en los Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral

Paciente	PEATC Umbral derecho	PEATC Umbral izquierdo
1	70dB	70dB
2	60dB	60dB
3	30dB	30dB
4	40dB	40dB
5	30dB	30dB

**PPATC: Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral**

Solo el 40% de los pacientes presentaron umbrales auditivos compatibles con audición normal bilateral.

Gráfica 14. Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral oído derecho y oído izquierdo.



El 60% de los pacientes presentaron algún tipo de alteración en los umbrales obtenidos en los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral.

Tabla 5. Latencias de onda V de los potenciales evocados auditivos de Tallo cerebral.

Paciente	Latencia onda V	Latencia onda V
	oído derecho	oído izquierdo
1	7.64ms	7.54ms
2	8.34ms	7.36ms
3	7.50ms	8.02ms
4	7.36ms	7.42ms
5	8.12ms	8.04ms
<i>ms: milisegundos</i>		

En el 100% de los pacientes del estudio, las latencias de la onda V estuvieron dentro de los límites normales, indicativo de no existir alguna alteración en la conducción del estímulo.

En la tomografía se encontraron los siguientes datos: En el paciente 1 a nivel de hueso temporal se encontró disminución de la densidad del 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).

En el paciente 3 a nivel de hueso temporal se observó desmineralización ósea del ápex petroso; Esclerosis bilateralmente del laberinto óseo compatible con la fase de resorción ósea; A nivel de cráneo en región occipital se encontró engrosamiento y esclerosis de la tabla externa con preservación de la tabla interna, con zona focal extensa de osteoporosis circunscrita, en mastoides se encontró 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. (Figura1).

Es de mencionar, que el 40% de los pacientes (2 pacientes), presentó alteraciones a nivel de hueso temporal.

Tabla 6. Concentrado multivariable de los resultados del estudio.

Paciente	Edad	Sexo	A.D.	A.I.	L.D.	L.I.	T.D.	T.I.	R.D.	R.I.	EMOAS	PEATC	TAC
1	51	M	Alt	NI	NI	NI	NI	NI	NI	Alt	Alt	Alt	Alt
2	52	M	NI	NI	NI	NI	Alt	NI	Alt	NI	Alt	Alt	NI
3	68	M	Alt	Alt	NI	NI	Alt	Alt	NI	NI	Alt	NI	Alt
4	69	F	Alt	Alt	Alt	NI	Alt	Alt	Alt	Alt	Alt	Alt	NI
5	63	F	Alt	NI	NI	NI	Alt	NI	Alt	Alt	NI	NI	NI

*A.D.: Audiometría derecha; A.I.: Audiometría izquierda; L.D.: Logaudiometría derecha; L.I.: Logaudiometría izquierda; T.D.: Timpanometría derecha; T.I.: Timpanometría izquierda; R.D.: Reflejos estapediales derechos; R.I.: Reflejos estapediales izquierdos; EMOAS: Emisiones otoacústicas; PEATC: Potenciales evocados auditivos de tallo cerebral; TAC: Tomografía Axial Computarizada; Alt: Alterado; NI: Normal*

Se observa los hallazgos de los diferentes estudios audiométricos en los pacientes, en donde el paciente 5 presentó los valores menos alterados con respecto a los otros pacientes.



## DISCUSIÓN

En estudios previos (7) realizados en pacientes con Enfermedad de Paget e hipoacusia se reporta que aproximadamente el 70% de los pacientes presentan afección del hueso temporal y que de estos el 50% presentan algún tipo de hipoacusia, en este estudio se observó que el 40% de los pacientes presentaron algún tipo de lesión pagética a nivel de hueso temporal, en comparación a los datos reportados en la bibliografía, de estos un paciente presentaba afección a nivel de conducto auditivo interno, y en los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral a pesar de presentar audición normal por medio de audiometría tonal, se observó que el umbral auditivo para tonos altos correspondía a una hipoacusia severa, la cual se pudiera relacionar a la lesión pagética a nivel de conducto auditivo interno que presentó el paciente; en el otro paciente que presentó alteraciones en la tomografía solo se observó desmineralización del ápex petroso y esclerosis de laberinto óseo, además de presentar en la audiometría tonal caída selectiva en la frecuencia de 8Khz de forma bilateral y una función coclear alterada, obtenida por las emisiones otoacústicas, por lo que probablemente pudiera ser resultado de la esclerosis del laberinto óseo, por el mismo proceso pagético del paciente.

En el 80% de los pacientes, la función coclear, obtenida por medio de la reproductibilidad de la células ciliadas externas del oído interno, se encontró alterada, solo en el 20% de los pacientes su función coclear se encontró conservada, del 80% de los pacientes con afección en las emisiones otoacústicas, el 25% de ellos presentaba una hipoacusia superficial por medio de la audiometría tonal, con una logaudiometría alterada, así como los reflejos estapediales y una hipoacusia superficial para tonos altos por medio de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, sin encontrarse lesiones pagéticas a nivel de hueso temporal, por lo cual todos los estudios realizados a este paciente se encontraban

acorde entre ellos, estos hallazgos no son representativos a los hallazgos en los pacientes con enfermedad de Paget según la literatura revisada, siendo resultado posiblemente a procesos degenerativos normales en función a la edad de los pacientes, otro 25% de los pacientes presentó además alteración en los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, encontrándose una hipoacusia media para tonos altos, a pesar de presentar una audición normal bilateral por medio de audiometría tonal y corroborada por logaudiometría, pudiéndose tratar a lo mejor de un proceso pagético incipiente que no se pudo observar por medio de la tomografía axial computarizada. (Tabla 6)

Como se mencionó antes, estos resultados no corresponden a los reportados en la literatura (7) posiblemente por el tamaño de la muestra (N=5). Por lo que es importante continuar con este tipo de estudios ampliando el tamaño de la muestra y de esta manera se podrá analizar en forma cuantitativa y cualitativamente las patologías auditivas en pacientes mexicanos que cursen con esta Enfermedad.

## **CONCLUSIONES**

Es importante realizar un diagnóstico diferencial más específico ya que en este trabajo 5 de 10 pacientes vivos contaban con un diagnóstico erróneo.

Es de mencionar que el tamaño de la muestra con la cual se realizó este trabajo es pequeño, por lo que las inferencias que se puedan hacer al respecto son subjetivas, por lo que se debe realizar estudios de estas características ampliando considerablemente el tamaño de la muestra.

## ANEXOS

### INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION

#### Carta de consentimiento Informado

No. Exp: \_\_\_\_\_

Nombre del paciente: \_\_\_\_\_

México D.F. a \_\_\_ de \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

Por medio de la presente otorgo mi autorización voluntariamente para que se me pueda realizar estudios de Audiometría, Impendanciometria, Emisiones Otoacústicas, Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral y Tomografía Axial Computada de oídos y mastoides, como parte del protocolo de investigación de “Descripción del Comportamiento audiológico y de los hallazgos tomográficos en pacientes con Enfermedad de Paget del Instituto Nacional de Rehabilitación” que se realiza en el Instituto Nacional de Rehabilitación. Área de Comunicación Humana, División de Audiología.

Se me ha informado:

- Para tales estudios no se necesita aplicar ningún fármaco a los participantes, por lo que no constituye un riesgo para mi salud.
- El objetivo de la investigación será describir el comportamiento Audiológico en los pacientes con Enfermedad de Paget y su relación con los cambios óseos encontrados en el hueso temporal a través de estudio de Tomografía computada de oídos.
- Se me darán a conocer los resultados de los estudios realizados, y en caso necesario se ingresará al servicio de Audiología para continuar valoración, previa realización de Preconsulta.
- Se respetará la negativa del sujeto a participar en la investigación o retirarse en cualquier momento del curso del estudio sin demérito en la atención que recibe en la institución correspondiente
- No se hará uso indebido de los registros y se cumplirán con todas las condiciones de confidencialidad

Manifiesto que he leído este formulario y que mis dudas y preguntas han sido aclaradas

\_\_\_\_\_  
Nombre y firma del Paciente

Responsable del proyecto: Dra. María Isabel Barradas Hernández. Médico Adscrito al servicio de Audiología. Tel 59991000 Ext. 18229

Investigador Principal: Dr. Luis Enrique García Castañón. Residente de 2do. Año de Comunicación Humana, Audiología y Foniatría. Tel 59991000 Ext. 18229

## BIBLIOGRAFIA

1. Lozano J. Enfermedad de Paget ósea, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Offarm* 2007; 26(1): 64-70.
2. Young C, Fraser W, Mackenzie I. Detection of hearing impairment and handicap in paget's disease of bone using a simple scoring system: a case control study. *Bone* 2007; 40: 189-193.
3. Vinod K, Reid D. Paget's disease of bone. *Surgery* 2004; 22(1): 23-24.
4. Gavin L, Sarju M, Lynne H, et al. Evaluation of the role of valosin-containing protein in the pathogenesis of familial and sporadic paget's disease of bone. *Bone* 2006; 38: 280-285.
5. Ralston S. Juvenile paget's disease, familial expansile osteolysis and other genetic osteolytic disorders. *Best Practice and Research Clinical Rheumatology* 2008; 22(1): 101-111.
6. Roodman D, Windle J. Paget disease of bone. *The Journal of Clinical Investigation* 2005; 115(2): 200-208.
7. Borne K, Linthicum F. Paget disease and sensorineural hearing loss associated with spiral ligament degeneration. *Otology and Neurotology* 2005; 26: 387-391.
8. Malagón V. Enfermedad ósea de paget: osteítis deformans. *Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología* 1997; 11(3): 1-4.

9. Salesa E, Perelló E, Bonavida A. Tratado de Audiología; Masson. Barcelona España; 2005: 1-23.
10. Goodhill V. El oído, enfermedades, sordera y vértigo; Salvat Editores, Barcelona España; 1986: 1-34.
11. Latarjet M, Ruíz L. Anatomía Humana; Editorial Médica Panamericana, 3ª. Edición, Madrid España; 1996: Tomo 1.
12. Zeigler R, Holz G, Roztler B, et al. Paget's disease of bone in west germany, prevalence and distribution. Clinical Orthopaedics and Related Research 1985; 194: 199-204.
13. Janssens K, Vernejoul M, Freitas F, et al. An intermediate form of juveniles paget's disease caused by a truncating TNFRSF11B mutation. Bone 2005; 36: 542-548.
14. Bahmad F, Merchant S. Temporal bone histopathology case of month, Paget disease of the temporal bone. Otology and Neurotology 2007; 28: 1157-1158.
15. Pérez M, Montes J, Valda R, Rubio M. Paget's disease with temporal bone involvement, hypoacusis and vertigo. Acta Otorrinolaringológica Española 1992; 43(4): 232-234.
16. Merchant S, Rosowski J. Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. Otology and Neurotology 2008; 29: 282-289.

17. Baltag D, Galesanu M, Popescu C, Iacob C. The clinical, imaging and electrophysiological correlations in paget's disease. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi* 1998; 102: 188-193.
18. Monsell E. The mechanism of hearing loss in paget's disease of bone. *Laryngoscope* 2004; 114(4): 598-606.
19. Kurihara N, Ishizuka S, Demulder A, et al. Paget's disease – A VDR coactivator disease?. *Journal of Steroid Biochemistry and Molecular Biology* 2004; 89-90: 321-325.
20. Parvizi J, Frankle M, Tiegs R, Sim F. Corrective osteotomy for deformity in paget disease. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 2003; 85: 697-702.
21. Whitson H, Lobaugh B, Lyles K. Severe hypocalcemia following bisphosphonate treatment in a patient with paget's disease of bone. *Bone* 2006; 39: 954-958.
22. Corral-Gudino L, Pino-Montes J, García Aparicio J, et al. -511 C/T IL1B gene polymorphism is associated to resistance to bisphosphonates treatment in paget disease of bone. *Bone* 2006; 38: 598-594.
23. Hosking D. Pharmacological therapy of paget's disease and other metabolic bone diseases. *Bone* 2006; 38: S3-S7.
24. Montagnani A, Gonnelli S, Cepollaro C, et al. Changes in serum HDL and LDL cholesterol in patients with paget's bone disease treated with pamidronate. *Bone* 2003; 32: 15-19.

25. Kang S, Mishkin F. Visualization of paget's disease during somatostatin receptors scintigraphy. *Clinical Nuclear Medicine* 1999; 24(11): 900-905.
26. Walsh J, Attewell R, Stuckey B, et al. Treatment of paget's disease of bone: a survey of clinical practice in Australia. *Bone* 2008; doi: 10.1016/j.bone.2008.01.024.
27. Meeting report. Advances in the molecular pharmacology and therapeutics of bone disease and international symposium on paget's disease, July 10-14, 2007, St. Catherine's college, Oxford, UK. *Bone* 2007; 41: 1059-1062.
28. Joquera F, González D, Espinel J, Olcoz J. Disfagia alta como forma de comienzo de una enfermedad ósea de Paget resuelta con tratamiento médico. *Medicina Clinica* 1998; 110(7): 276.
29. Applebam E, Clemis J. temporal bone histopathology of paget's disease with sensorineural hearing loss and narrowing of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1977; 87: 1753-1959.