

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Artículo original

Resultados de la prueba calórica en la enfermedad ósea de Paget

Caloric test results in Paget's disease of bone

Rebeca de la Fuente-Cañibano (1), Ángel Batuecas-Caletrío (1), Juan Luis Gómez-González (1), Javier Pino-Montes (2) y Agustín Díaz-Álvarez (3).

1. Servicio de Otorrinolaringología y Patología cérvico-facial. 2. Servicio de Reumatología. 3. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Hospital Virgen Vega de Salamanca. España.

rbkfue@yahoo.es

Recibido: 07/03/2013

Aceptado: 08/04/2013

Publicado: 16/04/2013

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

De la Fuente-Cañibano R, Batuecas-Caletrío A, Gómez-González JL, Pino-Montes J, Díaz-Álvarez A. Resultados de la prueba calórica en la enfermedad ósea de Paget Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2013. 4 (7): 38-46.

Resumen	Introducción: En la enfermedad de Paget (EP), la complicación neurológica más frecuente se relaciona con la afectación del hueso temporal a nivel intrapetroso. Los síntomas vestibulares son comunes en la enfermedad de Paget, pero se pueden pasar fácilmente por alto, por su leve intensidad. La literatura no está clara en relación con el resultado de las pruebas calóricas. El objetivo del presente estudio, es conocer si existe una mayor incidencia de alteraciones vestibulares en el grupo de pacientes con EP craneal comparándolos con pacientes con EP sin afectación craneal, así como una mayor alteración en el resultado de la prueba calórica. Material y métodos: Se trata de un estudio tipo casos-contrroles. La selección de pacientes se realizó de forma aleatoria. El tamaño muestral fue de 50 pacientes, 30 de ellos con EP sin afectación craneal, 13 con EP craneal sin afectación temporal y 7 con EP craneal y temporal en la gammagrafía. Resultados: Un 22% de los pacientes de la muestra presentaron historia crisis vertiginosas y sin embargo un 46 % presentaron déficit vestibular en el resultado de la prueba calórica. Conclusiones: Un elevado porcentaje de pacientes no presentó historia clínica de crisis vertiginosas, sin embargo, fue mayor el porcentaje de pacientes que presentaron alteraciones en la prueba calórica de la videonistagmografía. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos con EP en el análisis del déficit vestibular.
Palabras clave	Enfermedad ósea de Paget; osteítis deformante; vértigo; prueba calórica.
Summary	In Paget's disease, the most common neurological complication relates to the temporal bone involvement intrapetrous level. Vestibular symptoms are common in Paget's disease, but you can pass easily overlooked for its mild intensity. The literature is not clear regarding the result of caloric testing. Methods: The study comprised 50 patients, 30 patients with PD without skull involvement, 13 patients with skull involvement and without temporal involvement and 7 patients with PD with skull and temporal involvement in scintigraphy. Results: 22% of patients in the sample had history crises dizzying and yet 46% had deficits in vestibular caloric test result. Conclusions: We found no statistically significant differences between the groups in the analysis of EP vestibular deficit.
Keywords	Paget's disease of bone; osteitis deformans; dizziness; caloric test

Introducción

La enfermedad ósea de Paget (EOP), es un trastorno focal que afecta de forma segmentaria al esqueleto [1,2]. Se caracteriza por un incremento de la resorción ósea, seguido de una formación excesiva, que altera el remodelado óseo. Por tanto, se produce un hueso de estructura abigarrada y anárquica con propiedades mecánicas alteradas [1,3-5].

Las complicaciones neurológicas en la enfermedad de Paget, se deben a la compresión directa de estructuras neurológicas o a insuficiencia vascular secundaria a crecimiento óseo y a fenómenos de robo vascular por la hipervascularización ósea. La afectación craneal, conlleva la deformidad y el aumento de tamaño de éste, pudiendo afectarse el hueso temporal y las estructuras contenidas en el mismo, originando manifestaciones audiovestibulares [1,6-10].

El objetivo de nuestro estudio es conocer si existe mayor incidencia de alteraciones vestibulares en el grupo de enfermos de Paget que presentan afectación craneal que en aquellos enfermos de Paget, que no presentan afectación craneal, demostrados mediante la realización de una historia clínica

completa, exploración otoneurológica y videonistagmografía (VNG).

Material y método

Se llevó a cabo un estudio descriptivo retrospectivo de tipo casos y controles. El grupo de los casos estaba constituido por aquellos pacientes que presentaban enfermedad de Paget craneal en la gammagrafía con TC-99 y los controles eran enfermos de Paget sin afectación craneal gammagráfica.

Pacientes: Se estudiaron 50 pacientes con enfermedad de Paget, durante el año 2010 y hasta el primer trimestre del año 2011 en el Servicio de Otorrinolaringología, que habían sido previamente diagnosticados de enfermedad de Paget en Servicio de Reumatología.

Datos demográficos: El tamaño de la muestra fue de 50 pacientes. Un 50 % de los pacientes fueron mujeres y un 50 % fueron hombres. El rango de edad de los pacientes de nuestra muestra fue de 30 a 87 años con una media de edad de 71,18 años y la mediana fue 73 años. Un 60 % (30/50) fueron pacientes sin afectación craneal y un 40 % (20/50) presentaban afectación craneal. Dentro del grupo de enfermos con Paget craneal, un 35 % (7/20) presentaron afectación temporal y el 65 % (13/20) restante no presentaron afectación temporal.

Método: Se llevó a cabo una anamnesis detallada con una exploración otorrinolaringológica completa haciendo especial hincapié en la exploración vestibular (exploración de nistagmo espontáneo, Romberg, Barany, Unterberger, maniobras óculo-cefálica y de agitación cefálica y finalmente maniobras de Dix-Hallpike, Mc Clure e hiperextensión cefálica para exploración los canales semicirculares). Posteriormente, se realizó a todos ellos una prueba de videonistagmografía (VNG modelo Ulmer, Synapsys, 2007) considerándose para el déficit vestibular el resultado de la prueba calórica que se consideró patológica con un valor superior al 20 % [10].

Estadística: Se realizó un estudio descriptivo de los datos, tanto de las variables cualitativas como cuantitativas. El análisis estadístico se realizó mediante una prueba T-student para las variables métricas y Chi cuadrado para las variables no métricas, utilizando el software IBM SPSS 19. Se consideró como nivel de significación $P < 0.05$.

Consideraciones éticas: El estudio se ha realizado según los principios de la Declaración de Helsinki (1975,1983).

Resultados

Como consideración previa a nuestro estudio se analizan las variables de edad y sexo como posibles factores condicionantes de los resultados. Ambas ($p=0.223$ para la edad y $p=0.502$ para el sexo) no influyen en el resto de los resultados del estudio.

Un 22% (11/50) de los pacientes referían entre sus antecedentes haber presentado crisis vertiginosas típicas (aisladas o acompañadas de síntomas cocleares, Figura 1). 5/30 en el grupo de EP sin afectación craneal, 4/13 en el

grupo de EP con afectación craneal sin afectación temporal y 2/7 en el grupo de los pacientes con EP craneal y temporal (Figura 2). Sin embargo, hasta el 46% de los pacientes (23/50) presentaron una hiporreflexia canalicular considerada como patológica en la prueba calórica del VNG (Déficit superior al 20%) (Figura 3).

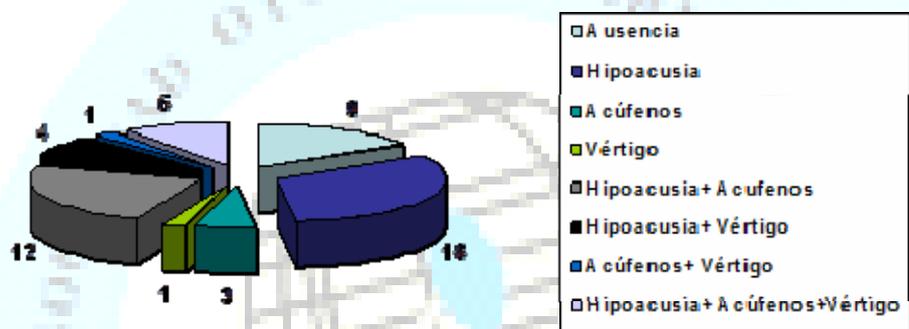


Figura 1. Distribución total crisis vertiginosas

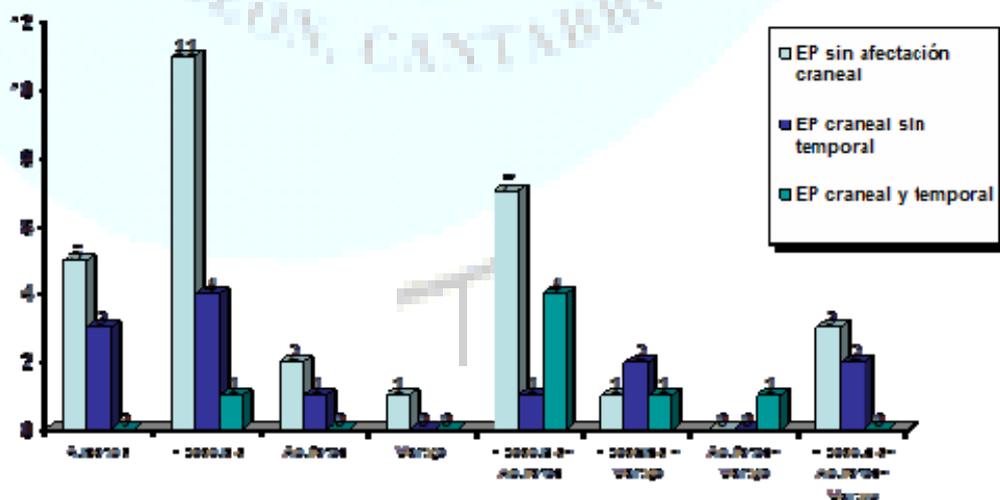


Figura 2. Distribución por grupos con EP de las crisis vertiginosas

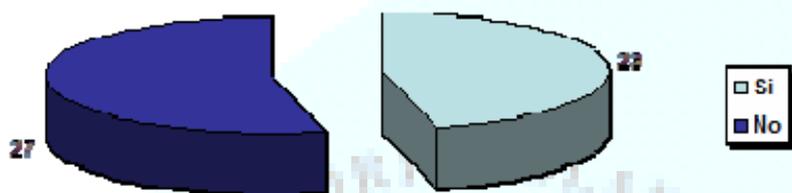


Figura 3. Distribución del déficit vestibular

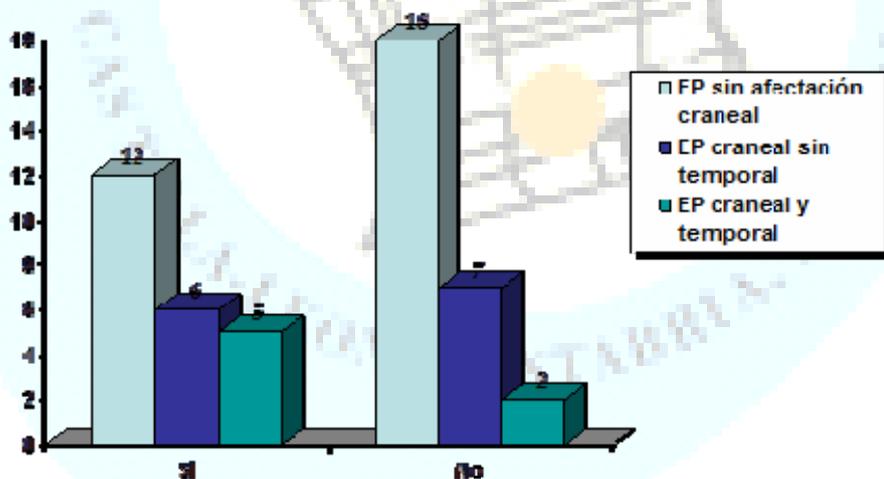


Figura 4. Distribución por grupos EP del déficit vestibular

Analizando el resultado de la prueba calórica en función del grupo se objetiva que el 40% (12/30) de los pacientes con EP sin afectación craneal tenían un resultado patológico, Un 46,1% (6/13) de los pacientes con EP con afectación craneal sin afectación temporal y un 71,4% (5/7) de los pacientes con EP craneal y afectación temporal (Fig. 4). Sin embargo, las diferencias entre los

grupos no son estadísticamente significativas ($\chi^2= 0,297$ entre el grupo de EP sin afectación craneal y EP con afectación craneal, y $\chi^2=0,279$ entre el grupo de EP con afectación craneal sin afectación temporal y el grupo de EP con afectación craneal y temporal).

Discusión

La característica fundamental en la enfermedad de Paget es el aumento en la remodelación ósea [10]. Inicialmente se produce una fase osteolítica, en la que existe una proliferación e hiperactividad funcional de los osteoclastos sobre los osteoblastos [10-12]. Posteriormente se lleva a cabo una activación de los osteoblastos que sintetizan una nueva matriz. Finalmente, en la fase esclerótica, se genera nuevo hueso. Las fibras de colágeno se disponen de forma desordenada, originando un tejido óseo de tipo plexiforme que contiene abundante vascularización y que se caracteriza por ser menos resistente que el hueso laminar de un adulto normal. Por este motivo, a pesar del aumento de densidad radiológica que se evidencia en la fase de formación ósea, existe un aumento en la incidencia de aparición de fracturas. De la misma forma, también son más blandos, y tienden a deformarse. El exceso de formación de hueso produce un incremento en el tamaño del hueso y compresión de las estructuras vecinas [13]. Los continuos fenómenos de reabsorción y formación de hueso confieren al hueso pagético una estructura "en mosaico" o imagen en "sacabocados" [14].

En la enfermedad de Paget, la complicación neurológica más frecuente se relaciona con la afectación del hueso temporal a nivel intrapetroso. Se puede producir afectación temporal de forma bilateral, produciendo sintomatología coclear por afectación del laberinto anterior (hipoacusia y acúfenos) y sintomatología vestibular por afectación del laberinto posterior (vértigo) [12-16]. Según diferentes estudios histopatológicos parece más frecuente la afectación inicial de la audición, por afectación del CAI generalmente. Sin embargo parece que tanto la cápsula ótica como la cápsula laberíntica son más resistentes y algunos estudios apoyan que la función vestibular se mantiene dentro de la normalidad durante más tiempo [6,16-18]. Sin embargo, éstos mismos estudios también han concluido que no existe relación entre la afectación radiológicas y hallazgos vestibulares [19].

La enfermedad de Paget, al igual que la otoesclerosis, puede afectar al órgano del laberinto de dos formas [6,20,21] : *directa*, cuando la zona de la cápsula ótica se ve afectada por la enfermedad de Paget. Las zonas de hueso afecto pueden envolver el acueducto del vestíbulo y comprimirlo, disminuyendo su capacidad reabsortiva o bien puede invadir el endostio, alterando las características químicas de la perilinfa y endolinfa y afectar así el flujo endolinfático; *indirecta*: debido a los cambios vasculares que producen los focos del Paget craneal, que pueden repercutir en el laberinto causándole una hipoperfusión o bien comprometiendo el retorno venoso endocraneal. Es conocido como el fenómeno del "hurto pagético", que genera isquemia por redistribución del flujo hacia el hueso dañado. Este último caso se constata

debido a la ausencia de afectación del peñasco del temporal en las pruebas de imagen.

Por tanto podemos deducir de los resultados obtenidos en nuestro estudio, que el hecho de que exista un elevado porcentaje de los pacientes (46%) muestren una hiporreflexia canalicular, y sin embargo sólo un 22 % han presentado vértigo, puede deberse a que el hueso pagético, presenta una estructura anárquica con imagen en mosaico o sacabocados. En la fase de osteogénesis, que ocurre tras la osteoclastogénesis, se forma un neohueso que contiene fibras de colágeno dispuestas de forma desorganizada y con gran vascularización, que hacen que éste sea muchos más blando de lo normal, y por tanto sus propiedades biofísicas se encuentran alteradas. Debido a ello provocaría que en la realización de las pruebas calóricas, el neohueso actuaría como un sobreconductor para el agua, que actuaría secundariamente sobre el canal semicircular lateral (CSL).

Por otro lado, parece más fácil explicar la causa que origina las alteraciones vestibulares cuando existe una alteración en la gammagrafía con Tc-99. Se trataría de una afectación directa del vestíbulo, bien por compresión sobre el acueducto que disminuiría su capacidad reabsortiva, o por crecimiento del endosito que generaría cambios en las características químicas de la perilinfa y endolinfa.

Finalmente podríamos explicar que en los pacientes de EP que no presentaban afectación craneal o aquellos con EP craneal no temporal, parecía más lógico pensar que en ellos existía una afectación indirecta, debido a la cual, por la redistribución del flujo sanguíneo hacia zonas de hueso afecta extracraneal y/o extratemporal, conllevaría a una hipoperfusión del laberinto y por tanto una alteración de la prueba calórica. Se ha planteado como hipótesis en artículos previos [22], la posibilidad de afectación del laberinto anterior por la liberación de citoquinas desde el hueso enfermo que alteraría la homeostasis de la cóclea. Quizás este mismo planteamiento podría aplicarse al laberinto posterior.

Conclusiones

- 1.- Un elevado porcentaje de pacientes sin antecedente de clínica vestibular presentaron una alteración en la prueba calórica. Proponemos como causa en los pacientes con EOP craneal la alteración biofísica del hueso en la EP. El agua actuaría como un superconductor sobre el CSL. En los casos de pacientes sin EP craneal o EP craneal sin afectación temporal se propone como hipótesis la hipoperfusión del laberinto debido a las derivaciones vasculares que actuarían aumentando el flujo sanguíneo a otras regiones donde existiese un foco pagético.
- 2.- No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas en el déficit vestibular para los grupos Paget no craneal, Paget craneal no temporal

y Paget craneal temporal determinados por VNG Ulmer Synapsys 2007.

Bibliografía

1. Pino Montes JM. Manual SER de las enfermedades reumatológicas. 5ª edición. Madrid. Edit. Medica Panamericana. 2008.
2. Monsell MD. The Mechanism of hearing loss in Paget's disease of bone. *Laryngoscope*, 2004; 114: 598-606.
3. Bahmad F Jr, Merchant S N. Paget disease of the temporal bone. *Otol Neurotol* 2007; 28:1157-1158.
4. Shonka DC Jr, Kesser BW. Paget's disease of the temporal bone. *Otol Neurotol*. 2006; 27:1199-1200.
5. Van der Stappen A, Degryse H, Van den Hauwe L. Paget disease of the skull and temporal bone. *JBR-BTR* 2005; 88: 156-157.
6. Santa Cruz Ruiz S, Muñoz Herrera A, Pérez Plasencia D, Aguirre F, Guillén Guerrero V, Figuero García T. Labyrinth aspects of cranial Paget's disease. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 1999; 26:549-556.
7. Lindsay JR, Lehman RH. Histopathology of the temporal bone in advanced Paget's disease. *Laryngoscope* 1969; 79:213-227.
8. Khetarpal U, Schuknet HF. In search of pathologic correlates for hearing loss and vertigo in Paget's disease. A clinical and histopatologic study of 26 temporal bones. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1990; 145:1-16.
9. A- Wahab Hamed A, Fayad JN. Presence of otosclerosis and Paget Lesions in the same temporal bone. *Otol and Neurotol*. 2009; 30: 1232-1233.
10. Pérez Fernández N. Atlas de pruebas vestibulares para especialistas en Otorrinolaringología. Madrid. 1ª Edición. Edit. Profármaco 2. 2009.
11. Pilch BZ. Head and Neck Surgical Pathology. Edit. Lippincot Williams and Wilkins. Philadelphia. 1ª Edición. 2001.
12. Ralston S. Pathogenesis of Paget's disease of bone. *Bone* 2008; 43: 819-825.
13. Ralston S, Langton A, Reid I. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. *The Lancet* 2008; 362: 155-163.
14. Lozano JA. Enfermedad de Paget ósea: Manifestaciones clínicas diagnóstico y tratamiento. *Offarm: Farmacia y Sociedad*. 2007; 26: 64-69.
15. Guzmán JE, Navarro AC. Osteopetrosis in temporal bone: case report. *Acta de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello*. 2008; 36:133-144.
16. Applebaum E, Clemis J. Temporal bone histopathology of Paget's disease with sensorineural hearing loss and narrowing of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1977; 87: 1753-1759
17. Monsell EM, Cody DD, Bone HG, Divine GW, Windham JP, Jacobson GP, et al., Hearing loss in Paget's disease of bone: the relationship between pure tone thresholds and mineral density of the cochlear capsule. *Hear Res* 1995; 85:114-120
18. Wilson JG and Anson BJ. Histologic changes in temporal bone in osteitis deformans (Paget's disease). *Arch Otolaryngol* 1936; 23: 57-77
19. Petasnick JP. Tomography of the temporal bone in Paget's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1969; 4: 838-844.
20. Belal A. Jr y Antúnez JC. Pathology of endolymphatic hydrops. *J. Laryngol*

Otol.1980 ; 94: 1231-1240.

21. Liston SK, Paparella MM, Mancini F y Anderson JH. Otosclerosis and endolymphatic hydrops. Laryngoscope 1984; 94: 1003-1007.

22. Adams JC. Clinical implications of inflammatory cytokines in the cochlea: a technical note: Otol Neurotol. 2002; 23: 316-322.

