



335 - EVALUACIÓN DE LA MORFOLOGÍA DEL CLIVUS EN PACIENTES CON PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO TIPO 1B (IPPSD3): ¿HIPEROSTOSIS?

J.G. Ruiz Sánchez^a, Y. Fernández Cagigao^a, B. de León Fuentes^a, P. Chávez Díaz^a, A. Sánchez Bustos^b, L. Herranz de la Morena^a y B. Lecumberri Santamaría^a

^aHospital Universitario La Paz. Madrid. España. ^bHospital Ruber Internacional. Madrid. España.

Resumen

Introducción: El clivus, situado en la región selar posterior, se continúa con la apófisis clinoides posterior (ACP), que en un corte sagital, forman un ángulo obtuso en relación a la línea cráneo-caudal trazada por el tallo hipofisario; así, la región selar adopta la forma clásica de “silla turca”. La hiperostosis, aunque infrecuente, puede ocurrir en cualquier hueso y responder a muchas causas; es conocida su asociación con alteraciones genéticas activadoras del gen GNAS y se ha descrito la presencia de osteoesclerosis en 2 pacientes con alteraciones inactivantes de GNAS productoras de pseudohipoparatiroidismo 1b (PHP1b). Presentamos los resultados del estudio de la morfología del clivus en 4 pacientes con PHP 1b (o IPPSD3: inactivating PTH/PTHrp signalling disorder tipo 3, en la nueva clasificación) mediante análisis de sus RM hipofisarias.

Resultados: Dos varones y dos mujeres, con edades entre 27 y 65 años, con diagnóstico de PHP1b por trastornos de *imprinting* en GNAS. En todos ellos se puede observar una morfología ósea peculiar a nivel del clivus, consistente en un aumento moderado de volumen global con marcada heterogeneidad estructural y una conformación en forma de “hoz” en la silla turca por aparente estructuración irregular del clivus en su unión con la ACP, que condiciona su contacto íntimo con el polo superior de la neurohipófisis. En un varón de 57 años se identifica además una lesión esclerótica ósea en vertiente derecha sugestiva de angioma, sin criterios de agresividad.

Conclusiones: Lo reportado evidencia por primera vez la existencia de una morfología ósea específica-diferencial a nivel del clivus y silla turca en pacientes con PHP1b, y sugieren un posible efecto del exceso de PTH a nivel óseo visible en pequeños huesos de la base del cráneo que pudiera condicionar alteraciones funcionales por efecto compresivo (al menos a nivel neurohipofisario). El grado de resistencia/sensibilidad ósea a la acción de la PTH en estos pacientes es aún desconocida.