



Endocrinología y Nutrición



285 - EVALUACIÓN DE LA PRESENCIA DE CALCIFICACIONES INTRACRANEALES EN PACIENTES CON PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO TIPO 1B

J.G. Ruiz Sánchez, M. Zapatero Larrauri, Y. Fernández Cagigao, P. Ross Chávez Díaz, L.F. Pallardo Sánchez y B. Lecumberri Santamaría

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Resumen

Introducción: La descripción de calcificaciones intracraneales (CI) en pacientes con pseudohipoparatiroidismo tipo 1b (PHP-1b) -que característicamente no asocia fenotipo de osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA)- son excepcionales, existiendo solo un caso reportado. Presentamos los resultados de la evaluación de la presencia de CI en 4 pacientes con PHP-1b, seguidos en una misma consulta durante una media de 20 años.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 27 años, cuyo TC cerebral al diagnóstico reveló lesión esclerosa de 7 mm bien definida en calota y nódulo de 1 cm en vertiente posterior del agujero magno. Caso 2: varón de 34 años. El TC cerebral mostró calcificaciones en ganglios basales bilaterales. Caso 3: Varón de 55 años, cuya RM cerebral al diagnóstico mostró alteraciones de señal en ganglios basales, sugestivas de calcificación. En TC cerebral posterior se observó calcificaciones intraparenquimatosas corticales, en ambos hemisferios cerebelosos, vermis, ganglios basales y sustancia blanca profunda, además de una lesión ósea esclerótica expansiva en clivus. Caso 4: mujer de 61 años. El TC cerebral al diagnóstico reveló calcificaciones múltiples a nivel córtico-frontal y en ganglios basales. En TC y RM cerebral posteriores se describen calcificaciones intraparenquimatosas corticales, en ambos hemisferios cerebelosos, ganglios basales y sustancia blanca subcortical difusa. Todos los pacientes retornaron a valores normales de calcio y fósforo sérico tras el tratamiento, manteniendo un producto calcio/fósforo < 55.

Discusión: Nuestros hallazgos sugieren que la prevalencia de CI en PHP-1b puede ser más elevada que la reportada previamente y descarta el tratamiento sustitutivo con calcio oral como potencial causal. Observamos progresión de las CI en 2 pacientes. En base a nuestros resultados y sus posibles implicaciones clínicas aconsejamos la evaluación de CI al diagnóstico en todos los pacientes con PHP-1b y su monitorización a lo largo del seguimiento.