

Cutis verticis gyrata como manifestación clínica de paquidermoperiostosis

Cutis Verticis Gyrata as a Clinical Manifestation of Pachydermoperiostosis

Jaime Piquero-Casals, Patricia Chinelli, Vanesa Piquero, Gustavo Pereira, Ana Cristina Fortes
Servicio de Dermatología. Hospital das Clínicas. Facultad de Medicina. Universidad de São Paulo. Brasil.

Correspondencia:

Jaime Piquero-Casals
Urb. Santa Marta, calle A, Quinta Paila
El Cafetal. CP 1061 Caracas. Venezuela
Tel.: (+58) 212-987-2225 Fax: (+58) 212-992-3127
e-mail: piquero@dermatologico.com.br

Resumen

La paquidermoperiostosis es una rara enfermedad osteo-cutánea caracterizada por hipertrofia ósea y de tejidos blandos que lo rodean, que se puede manifestar clínicamente como *cutis verticis gyrata*. *Cutis verticis gyrata*, es un término descriptivo para la condición en el cuero cabelludo de surcos y circunvoluciones simulando la superficie del cerebro. La etiología es diversa, ya que diversos tipos celulares pueden ser los responsables de esta apariencia y pueden comprender desde infiltrados celulares inflamatorios o hamartomatosos hasta proliferaciones neoplásicas. Presentamos un paciente con *cutis verticis gyrata* exuberante secundaria a paquidermoperiostosis.

(Piquero-Casals J, Chinelli P, Piquero V, Pereira G, Fortes AC. Cutis verticis gyrata como manifestación clínica de paquidermoperiostosis. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(5): 314-316)

Palabras clave: *cutis verticis gyrata*, paquidermoperiostosis, síndrome de Touraine-Solente-Golé.

Summary

Pachydermoperiostosis is a rare osteo-cutaneous disease characterized by hypertrophy of bones and surrounding soft tissues which can be manifested as cutis verticis gyrata. Cutis verticis gyrata is a descriptive term for a condition of the scalp in which deep furrows and convolutions are seen that resembles the surface of the cerebrum. The etiology is diverse since different collections of cell types may be responsible for the outward convoluted appearance and may range from inflammatory or hamartomatous infiltrations to neoplastic proliferations. We present a patient with cutis verticis gyrata secondary to pachydermoperiostosis.

Key words: *cutis verticis gyrata*, *pachydermoperiostosis*, *Touraine-Solente-Golé syndrome*.

Cutis Verticis Girata (CVG) es un término descriptivo para la condición en el cuero cabelludo de profundos surcos y circunvoluciones que asemejan la superficie del cerebro[1]. La etiología es diversa desde que diferentes colecciones de tipos celulares pueden ser responsables de esta rara apariencia y el rango comprende desde infiltrados inflamatorios o hamartomatosos hasta proliferaciones neoplásicas.

La Paquidermoperiostosis (PDP), también denominada osteoartropatía hipertrófica hereditaria, es una rarísima enfermedad genéticamente determinada caracterizada por excesiva proliferación de la piel y periostosis en extremidades. Es diagnosticada por la presencia de tres criterios mayores (paquidermia, periostosis y dedos en baqueta) y nueve criterios menores (hiperhidrosis, artralgia, úlcera gástrica, sinovitis, historia familiar de la enfermedad, *cutis verticis gyra-ta*, queratosis palmo-plantar, elevación de la sedimentación

eritrocitaria en > 50mm/h y examen histopatológico característico con fibras colágenas espesadas, conos epiteliales alargados y aumento de estructuras anexiales en número y tamaño). Otras alteraciones clínicas que pueden estar en combinación con PDP son defecto de suturas craneales, ginecomastia, seborrea, y anemia[2].

Presentamos a un paciente masculino de 25 años de edad, que presenta características típicas de PDP, incluyendo aparición de surcos profundos y prominencias en región frontal y parietal, CVG, así como lipoatrofia de mejillas.

Caso clínico

Paciente masculino de 25 años de edad, que refiere inicio de su enfermedad cuatro años atrás, cuando comienza a evidenciar hiperqueratosis palmo-plantar simétrica, paquidermia de dorso de manos con exuberancia de tejido en nudillos

Tabla 1: Clasificación de la cutis verticis gyrata.

Primaria
Surcos simétricos, histología normal o incremento del tejido conectivo o de los apéndices epidérmicos Se desarrolla usualmente en la pubertad
Esencial No asociada
No Esencial Asociada a:
- Deficiencia mental, - Parálisis cerebral, - Convulsiones - Anomalías oftalmológicas
Secundaria
A enfermedades de base, sin alteraciones mentales, predominantemente asimétricos, histología anormal, de desarrollo en cualquier edad (a excepción de la secundaria a nevos que son usualmente congénitos)
Causas:
- Inflamatorias (eczema, psoriasis, folliculitis, impétigo, erisipela, pénfigo) - Nevos: Hamartomas (neurofibromas, fibromas, otros tumores) - Acromegalia - Mixedema - Pos-traumatismo - Osteoartropatía hipertrófica idiopática (paquidermoperiostosis) - Amiloidosis - Sífilis - Leucemia - Esclerosis tuberosa - Síndrome de Ehlers-Danlos

(Figura 1). Además concomitantemente, aparición de surcos profundos y prominencias en región frontal y parietal (CVG) así como lipoatrofia de mejillas (Figura 2). Presenta también hiperhidrosis, seborrea y artralgia en codos y muñecas. No refiere antecedentes familiares de PDP, no evidencia alteraciones hormonales o alteraciones de exámenes de rutina, rayos X pulmonar y endoscopia normal. En la biopsia de la región frontal se observan conos epiteliales alargados con incremento del espesor de fibras colágenas.

En la radiografía de huesos largos se reporta engrosamiento periosteal. Se realizó el diagnóstico de paquidermoperiostosis u osteoartropatía hipertrófica idiopática. El paciente realizaba tratamiento con crema con queratolíticos (ácido salicílico y urea) para la hiperqueratosis palmo-plantar con mejoría importante de las lesiones. Fue interconsultado al servicio de cirugía plástica para corrección de CVG para mejorar el aspecto de envejecimiento precoz en el joven.

Comentario

CVG, es una rara alteración que puede estar presente en diversas entidades (Tabla 1). Es importante conocer las diferentes enfermedades en las cuales puede estar presente para realizar diagnóstico diferencial precoz, inclusive con enfermedades malignas o alteraciones hormonales.

Unna fue el primero en describir el término de *Cutis Verticis Gyrata* en 1907. Polan y Butterworth realizaron una exhaustiva revisión de la literatura en 1953 y clasificaron esta condición en tipo: primarias (o idiopáticas) y secundarias (o "enfermedades del cuero cabelludo con la forma de" CVG). Entre las causas secundarias están tumores (nevus - fibromas - neurofibroma plexiforme); alteraciones inflamatorias y acromegalia. Garden, en 1984 propuso el término de esencial para aquellos casos de CVG en los cuales no son encontradas otras anomalías[1].

La paquidermoperiostosis (PDP), también denominada síndrome de Touraine-Solente-Golé, es una rara enfermedad osteo-cutánea caracterizada por hipertrofia de huesos y tejidos blandos adyacentes[3]. Entre las manifestaciones cutáneas están las alteraciones faciales, dedos en baqueta, hiperqueratosis palmo-plantar, hiperhidrosis y seborrea[2]. El mecanismo de patogénesis de la enfermedad, aún está en discusión y entre los posibles factores etiológicos planteados está la influencia genética, anomalías de la activación fibroblástica, hormonales, y alteración del flujo sanguíneo periférico[4, 5]. Esta entidad es nueve veces más frecuente en hombres, no tiene predilección racial, y en 25-38% de los pacientes se halla historia familiar[6]. Clínicamente, nuestro caso completa dos criterios mayores y cuatro criterios menores. No tiene antecedentes familiares de la enfermedad.



Figura 1. Paquidermia en dorso de manos con exuberancia de tejido en nudillos.

En el paciente presentado, descartamos posibilidades diagnósticas como acromegalía, enfermedades de depósito, enfermedades tumorales asociadas y úlcera gástrica. Clínicamente, nuestro paciente completa criterios mayores como piel redundante y endurecida (paquidermia) y periostosis de huesos largos; además de criterios menores como examen histopatológico característico, hiperhidrosis, hiperqueratosis palmo-plantar, artralgias y alteraciones faciales del tipo lipoatrofia y CVG.

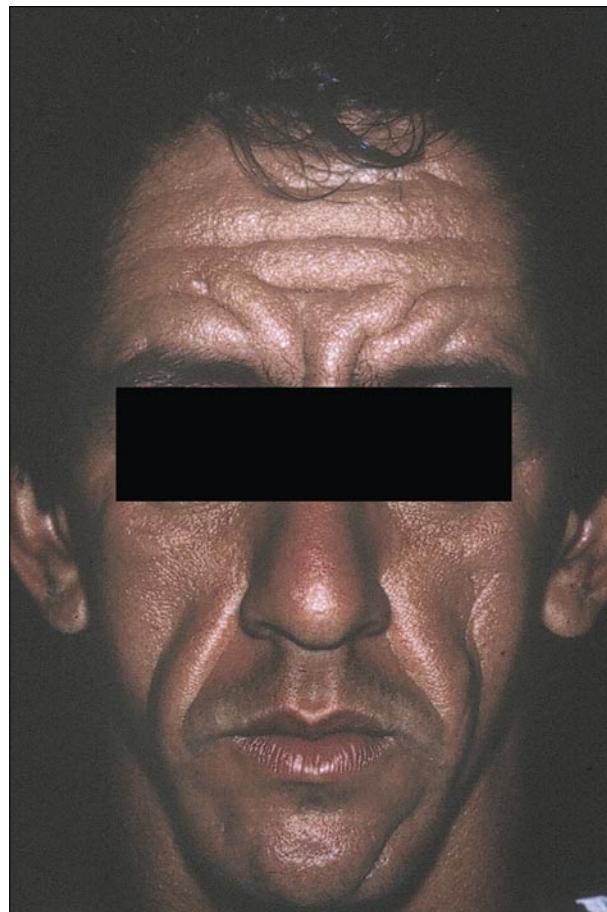


Figura 2. Cutis verticis gyrata con lipoatrofia de mejillas en paciente de 25 años.

Bibliografía

1. Diven D, Tanus T, Raimer S. Cutis Verticis Gyrata. *Int J Dermatol.* 1991; 30:710-2.
2. Lee SC, Moon HJ, Cho D, Wook D et al. Pachydermoperiorostosis with cutaneous squamous cell carcinomas. *Int J Dermatol.* 1998;37:687-700.
3. Brenner S, Srebrnik A, Kisch E. Pachydermoperiorostosis with new clinical and endocrinologic manifestations. *Int J Dermatology.* 1992;31:5:341-2.
4. Bianchi L, Lubrano C, Carrozzo AM, et al. Pachydermoperiorostosis: study of epidermal growth factor and steroid receptors. *Br J Dermatol.* 1995;132:128-33.
5. DePadova S, Ditre C, Kantor G. Cutis verticis gyrata and pachydermoperiorostosis: demonstration with computed tomography. *Arch Dermatol.* 1992;128:276-7.
6. Oikarinen A, Palatsi R, Kylmaniemi M, et al. Pachydermoperiorostosis: Analysis of the connective tissue abnormality in one family. *1994;31:947-53.*