

Cutis verticis gyrata primaria esencial: reporte de dos casos y revisión de la literatura

Primary Variant of Cutis Verticis Gyrata: Report of Two Cases and Review of the Literature

Karina Escobar Ramírez¹ y José Manuel Díaz González²

¹ Residente de primer año de medicina interna, rotación electiva en el Departamento de Dermatología.

² Dermatólogo, adscrito al Departamento de Dermatología.

Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México.

RESUMEN

Cutis verticis gyrata (CVG) es una condición poco frecuente de la piel cabelluda, caracterizada por la proliferación del tejido celular subcutáneo e hipertrofia de la piel cabelluda que produce pliegues y surcos que le dan aspecto cerebriforme. La variante primaria de CVG se caracteriza por hallazgos de piel normal en el estudio histopatológico y su forma esencial es rara (es decir, aquella que no se relaciona con trastornos sistémicos).

Presentamos el caso de dos pacientes del sexo masculino con cutis verticis gyrata primaria esencial, de 32 y 27 años, en donde la principal preocupación de ambos fue la apariencia de la piel cabelluda y la presencia de mal olor.

De acuerdo con la revisión bibliográfica realizada, éstos son los primeros dos casos reportados en población mexicana.

PALABRAS CLAVE: cutis verticis gyrata, hipertrrofia de la piel cabelluda.

Introducción

Cutis verticis gyrata es una condición de la piel cabelluda poco frecuente, se caracteriza por una proliferación excesiva del tejido subcutáneo e hipertrofia de la piel cabelluda, lo que produce pliegues y surcos que imitan la apariencia de las circunvoluciones cerebrales, los cuales no se corrigen con la presión o tracción.¹ Su forma primaria se subdivide en esencial y no esencial. La forma esencial es rara y no se encuentra asociada a ninguna patología.² Presentamos dos casos de pacientes con cutis verticis gyrata primaria esencial.

ABSTRACT

Cutis verticis gyrata (CVG) is a rare condition characterized by excessive proliferation of subcutaneous tissue and hypertrophy of the scalp that produces folds and grooves resembling brain gyri. The primary variant of CVG is characterized by findings of normal skin in the histopathological study and its essential form is rare. We present two cases of male patients with essential primary cutis verticis gyrata of 32 and 27 years old respectively; the main concern of both patients was the appearance of the scalp and foul odor. According to the literature review, these are the first two cases reported in Mexican population.

KEYWORDS: cutis verticis gyrata, scalp hypertrophy.

Casos clínicos

Caso 1

Paciente del sexo masculino de 32 años, sin datos relevantes para el padecimiento actual. Acude a consulta por la presencia de surcos en la piel cabelluda de más de 10 años de evolución, acompañados de prurito y olor fétido acentuado en los últimos dos años. Durante la exploración física la piel cabelluda está discretamente indurada con formación de pliegues en número de 4 a 5, de 0.5-1 cm de ancho, con predominio en la región parieto-occipital (figura 1), así como presencia de múltiples placas eritematosas con escama amarillenta fácilmente desprendible. Los exámenes paraclínicos y la tomografía computarizada de cráneo realizados al paciente no reportaron alteracio-

CORRESPONDENCIA

Dr. José Manuel Díaz González ■ dr_jd_derma@hotmail.com ■ Teléfono: 04455 3334 0582

Calz. de Tlalpan 14080, Colonia Belisario Domínguez Sección XVI, Delegación Tlalpan C.P.14080, Ciudad de México

nes. La biopsia de piel reporta parámetros histológicos normales.

Caso 2

Paciente del sexo masculino de 27 años de edad, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Acude al dermatólogo porque no le gusta la apariencia de la piel cabelluda; refiere evolución lentamente progresiva de más de dos años. En la exploración física de la piel cabelluda se observan surcos y circunvoluciones bilaterales, simétricos, con sentido anteroposterior, de predominio parietal en número de 5 a 6, de 1,5-2 cm de ancho, (figura 2). El cabello circundante sin anomalías en su estructura ni en cantidad. Los resultados de los exámenes paraclínicos y los estudios de imagen no fueron relevantes. El estudio histopatológico únicamente reportó engrosamiento dérmico a expensas de fibras de colágeno. Se explicó el carácter benigno de esta condición a ambos pacientes y se decidió sólo tratamiento sintomático, re-marcando la importancia de una higiene local adecuada para evitar la acumulación de secreciones y la subsecuente maceración y olor fétido.

Discusión

Cutis verticis gyrata (CVG) es una condición rara e idiopática, con predilección por el sexo masculino, la cual se ha



Figura 1. Pliegues longitudinales con predominio en la región parieto-occipital.

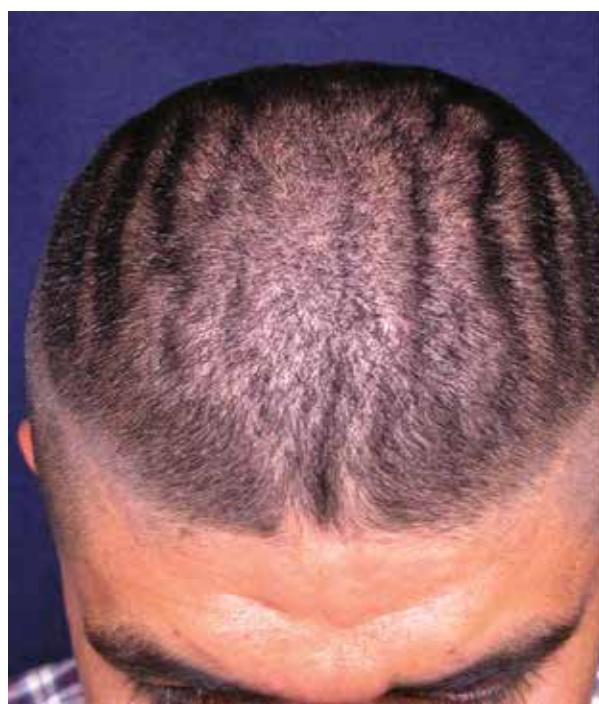
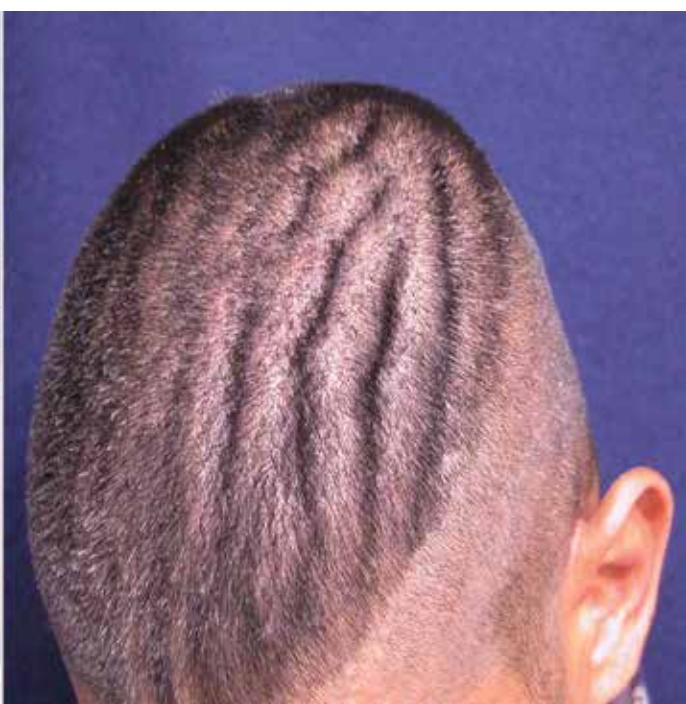


Figura 2. Piel cabelluda con presencia de surcos y circunvoluciones bilaterales, en sentido anteroposterior, localizados predominantemente en la región parietal.



propuesto como una patología ligada al cromosoma X.² Se reporta una prevalencia de uno en cien mil en hombres y de 0.026 en cien mil mujeres, relación 5:1.^{3,4} También se le conoce como *paquidermia verticis gyrata* o *cutis verticis plicata*.¹

La primera mención que se tiene registrada de esta condición fue realizada en 1837 por Alibert, pero oficialmente fue descrita por Robert en 1843. El término “cutis verticis gyrata” lo introdujo Unna en 1907;² en principio, en 1955 Polan y Butterworth la clasificaron como primaria y secundaria, y posteriormente en 1984 Garden y Robinson distinguieron la forma primaria esencial y no esencial.⁵

La forma primaria de CVG se caracteriza por hallazgos de piel normal en el estudio histopatológico; se subdivide en CVG primaria esencial y no esencial.⁶ La forma esencial es rara y no se encuentra asociada a ninguna patología; se presenta antes de los 30 años y sólo 10% posterior a esta edad, su evolución es lenta.^{4,7} La forma no esencial es más común, se considera un síndrome neurocutáneo ya que se relaciona con anomalías neurológicas (microcefalia, retraso mental, parálisis cerebral, esquizofrenia y epilepsia), así como oftalmológicas (catarata, estrabismo y retinitis pigmentaria). Se ha descrito una prevalencia de CVG de 0.5% en pacientes con retraso mental.²

Los casos de CVG secundaria son consecuencia de un proceso inflamatorio local, como dermatitis atópica, acné conglobata, impétigo, psoriasis, folliculitis o pénfigo;^{8,9} están relacionados con enfermedades congénitas (síndrome de Noonan, Turner, Klinefelter, síndrome del X frágil y síndrome de Beare-Stevenson), trastornos endocrinológicos (acromegalia, mixedema y diabetes mellitus), enfermedades sistémicas (sífilis, síndrome de hiper IgE, síndrome de Ehler-Danlos, paquidermoperiostosis, amiloidosis), así como con síndromes neoplásicos.^{8,10,11} Se ha descrito su aparición con el consumo de sustancias anabólicas. El 25% de los casos de CVG secundaria corresponden a lesiones tumorales, donde el nevo intradérmico benigno es la causa más frecuente. Afecta por igual a ambos sexos y puede ocurrir a cualquier edad.¹²

La piel cabelluda en CVG se engrosa de manera progresiva, y al verse limitada por la fascia superficial tiende a doblarse formando surcos de aspecto cerebriforme. La etiología es desconocida, pero se ha propuesto como teoría la presencia de mutaciones autosómicas dominantes en el receptor de factor de crecimiento de fibroblastos 2 (FGFR2), ubicado en el cromosoma 10q22. El FGFR2 codifica una tirocina cinasa transmembranal con actividad mitogénica, angiogénica e inflamatoria, que podría dar origen a hipertrofia dérmica.¹³ Asimismo, en algunos casos de CVG primaria se han reportado niveles bajos de

testosterona.¹⁴ En la literatura se han comunicado formas familiares de CVG primaria con herencia autosómica dominante o recesiva y expresividad variable; sin embargo, la mayor parte de los casos se presentan de manera esporádica.^{7,11,15}

Clínicamente se manifiesta por la presencia de 2 a 30 pliegues, de 0.5-2 cm de ancho con profundidad aproximada de 1 cm,^{4,16} que suelen encontrarse típicamente en la región occipital y a nivel del vértez, pero puede existir daño en toda la piel cabelluda. En CVG primaria los pliegues tienden a ser simétricos con sentido anteroposterior, mientras que los de CVG secundaria suelen ser asimétricos con disposición variable. El cabello de la región involucrada habitualmente no presenta anomalías en la estructura ni en la cantidad, pero en algunos casos se ha descrito escasez o engrosamiento del mismo.^{13,17} Usualmente es una dermatosis asintomática, donde el prurito y la presencia de olor desagradable son las manifestaciones más referidas por los pacientes.

El diagnóstico de CVG es clínico, pero es útil hacer biopsia de piel para diferenciar los casos primarios de las formas secundarias; así como la realización de estudios de imagen, tomografía computarizada o resonancia magnética para excluir anomalías neurológicas estructurales u oftalmológicas asociadas.^{10,18}

En la histopatología, la forma primaria de CVG presenta hallazgos de piel normal o engrosamiento dérmico con hipertrofia de anexos. En las variantes secundarias de CVG los hallazgos están relacionados con el proceso de base.^{5,19}

Se considera una condición benigna, con buen pronóstico, sin embargo tiene una gran repercusión psicológica que puede llevar a trastornos de interacción social en los pacientes que la presentan. Un pilar esencial en el tratamiento es mantener una higiene local adecuada para evitar procesos infecciosos y mal olor. La intervención quirúrgica está indicada en casos complicados o avanzados, y la mayoría de las veces se realiza con fines estéticos para mejorar la calidad de vida del paciente. Existen múltiples técnicas descritas, sin embargo, la elección del tipo de manejo quirúrgico está determinado por la localización, tamaño de la lesión y las preferencias del paciente.²⁰ Para pliegues pequeños se realiza principalmente la escisión de la lesión con cierre primario;^{16,21} mientras que para los pliegues extensos los métodos más usados son las escisiones seriadas con colocación de injertos cutáneos, así como la expansión tisular por etapas, seguida de escisión de los pliegues y posterior reconstrucción con colgajos locales, que evitan deformidades a nivel de las cejas y los párpados.²²⁻²⁴

Respecto a la forma secundaria de CVG, existe mejoría de la apariencia y regresión histológica cuando se da tratamiento para la patología de base que la condicionó.

En la literatura se han descrito aproximadamente 20 casos. Los casos que presentamos aquí son los dos primeros reportados en población mexicana, lo cual subraya la importancia de reconocer esta entidad y de abordarla adecuadamente para distinguir formas primarias de las secundarias, ya que como se mencionó antes, la terapéutica para estas dos formas difiere de manera importante. En ambos casos se explicó el carácter benigno de esta condición y se decidió sólo manejo sintomático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yang JJ, Sano DT, Martins SR, Tebcherani AJ y Sánchez AP, Primary essential cutis verticis gyrata: case report, *An Bras Dermatol* 2014; 89:326-8.
2. Sigüenza NL, Amaya AG, Yépez P, Peña SJ y Ayala MP, Caso clínico: cutis gyrata vertis, *Archivos Venezolanos de Farmacología y Terapéutica* 2017; 36:97-100.
3. Akesson H, Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden: I. Epidemiologic and clinic aspects, *Acta Med Scand* 1964; 175:115-27.
4. Zejko-Penavić J, Šimić D, Jurisić K y Gunarić A, Cutis verticis gyrata: a case report, *Acta Dermatovenerol Croat* 2016; 24:140-3.
5. Lamelas AM, Taub PJ, Silver L y Kressel A, Congenital primary essential cutis verticis gyrata, *Eplasty* 2016; 16:e13.
6. Larsen F y Birchall N, Cutis verticis gyrata: three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system, *Australas J Dermatol* 2007; 48:91-4.
7. Walia R y Bhansali A, Cutis verticis gyrate, *BMJ Case Reports* 2011; pii: bcr0120113763.
8. Tucci A, Pezzani L, Scuvera G, Ronzoni L, Scola E, Esposito S et al, Is cutis verticis Gyrate-Intellectual Disability syndrome an underdiagnosed condition? A case report and review of 62 cases, *Am J Med Genet A* 2017; 173:638-46.
9. Kosumi H, Izumi K, Natsuga K, Yamaguchi Y, Itami A y Shimizu H, Cutis verticis gyrate fluctuation with atopic dermatitis disease activity, *Acta Derm Venereol* 2017; 97:1245-6.
10. Ennouhi M, Guerrouani A y Moussaoui A, Idiopathic cutis verticis gyrata in a female, *Cureus* 2018; 10:e2105.
11. Suh H, Flórez-Menéndez Á y De la Torre-Fraga C, A familial form of primary essential cutis verticis gyrata, *Actas Dermosifiliogr* 2016; 107:435-7.
12. Mutlu O, Colak O, Canlı M y Akçay A, Scalp reconstruction with free latissimus dorsi flap in a patient with giant cutis verticis gyrate, *J Craniofac Surg* 2016; 27:e553-4.
13. Yoo KH, Lee JW, Jang WS, Li K, Seo SJ y Hong CK, Cutis verticis gyrate and alopecia areata: a synchronous coincidence?, *Yonsei Med J* 2010; 51:612-4.
14. Palazzo R, Schepis C, Ruggeri M, Baldini L, Pizzi-Menti A, Arcoraci V et al, An endocrinological study of patients with primary cutis verticis gyrate, *Acta Derm Venereol* 1993; 73:348-9.
15. Radwanski HN, Rocha Almeida MW y Pitanguy I, Primary essential cutis verticis gyrate: a case report, *Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery* 2009; 62:430-3.
16. Harish V y Clarke F, Isolated cutis verticis gyrate of the glabella and nasal bridge: a case report and review of the literature, *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2013; 66:1421-3.
17. Schenato LK, Gil T, Carvalho LA, Ricachnevsky N, Sanseverino A y Halpern R, Essential primary cutis verticis gyrate, *J Pediatr* 2002; 78:75-80.
18. Alorainy IA, Magnetic resonance imaging of cutis verticis gyrate, *J Comput Assist Tomogr* 2008; 32:119-23.
19. Tan O y Ergen D, Primary essential cutis verticis gyrate in an adult female patient: a case report, *J Dermatol* 2006; 33:492-5.
20. Aslan C, Tan O, Hosnutek M e Isik D, Primary cutis verticis gyrate, *The Journal of Craniofacial Surgery* 2015; 26:974-5.
21. Misirlioglu A, Karaca M y Akoz T, Primary cutis verticis gyrate and scalp reduction in one stage with multiple pinwheel flaps (revisited), *Dermatol Surg* 2008; 34:935-8.
22. Taha HM y Orlando A, Butterfly-shape scalp excision: a single stage surgical technique for cutis verticis gyrate, *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2014; 67:1747-9.
23. Zhao D, Li J, Wang K, Guo X, Lang Y, Peng L et al, Treating cutis verticis gyrate using skin expansion method, *Cell Biochem Biophys* 2012; 62:373-6.
24. Mishra A, Tehrani H, Hancock K y Duncan C, Management of primary cutis verticis gyrate with tissue expansion and hairline lowering foreheadplasty, *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010; 63:1060-1.