

TRABAJOS ORIGINALES

## *Pseudocutis gyrata* por nevo melanocítico congénito cerebriforme

### *Pseudocutis gyrata* due to congenital cerebriform melanocytic nevus

Hugo N. Cabrera<sup>1</sup>, Patricia Della Giovanna<sup>2</sup>, Juan Carlos Diez de Medina<sup>3</sup> y Martín Sangüeza<sup>4</sup>

#### RESUMEN

Se define el *cutis gyrata* como un engrosamiento cutáneo con pliegues imposibles de estirar y con surcos paralelos y giros que recuerdan la corteza cerebral. Debido a su ubicación habitual en el cuero cabelludo a nivel del vértex, recibe la denominación de *cutis verticis gyrata*. Puede ocurrir como enfermedad individual o ser una manifestación de diversas etiologías. Se lo divide clásicamente en primario y secundario. El primario puede ser esencial o solitario, o acompañarse de otras anomalías (sindrómico).

El *pseudocutis verticis gyrata* se produce por la infiltración de elementos celulares ajenos al tejido conjuntivo.

Presentamos dos casos de *pseudocutis gyrata* por nevos melanocíticos congénitos cerebriformes, uno solitario y el otro asociado a nevo azul y nevocomatosis cutánea. Proponemos una nueva clasificación para los *cutis gyrata* basada en la etiopatogenia.

**Palabras clave:** *pseudocutis gyrata*, nevo melanocítico congénito.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 178-182

#### ABSTRACT

*Cutis gyrata* is a skin thickening with folds that cannot be stretched out, characterized by ridges and furrows resembling the surface of the brain. In general it occurs in the scalp at the level of the vertex, it gets the name *cutis verticis gyrata*. It can occur as individual disease or be a manifestation of different etiologies. It is usually classify into primary and secondary. The primary can be solitary or present other anomalies (syndromic).

*Pseudocutis verticis gyrata* is cause by the infiltration of cellular elements that are foreign to the connective tissue.

We present two cases of *pseudocutis gyrata* due to congenital melanocytic nevus, one solitary and the other associated to blue nevus and skin nevocomatosis. We propose a new classification for *cutis gyrata* based on its etiopathogenesis.

**Key words:** *pseudocutis gyrata*, congenital melanocytic nevus.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 178-182

<sup>1</sup> Profesor Emérito de Dermatología, UBA

<sup>2</sup> Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Alejandro Posadas, Haedo, Provincia de Buenos Aires, Argentina

<sup>3</sup> Jefe de Enseñanza e Investigación, Fundación Piel Bolivia, Bolivia

<sup>4</sup> Profesor de Posgrado de Dermatología y Patología, Universidad Mayor de San Andrés, Bolivia

Contacto del autor: Patricia Della Giovanna

E-mail: dellagiovannap@hotmail.com

Fecha de trabajo presentado: 25/4/2017.

Fecha de trabajo aceptado: 16/11/2017.

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

## INTRODUCCIÓN

Entendemos como *cutis gyrata* el engrosamiento cutáneo que se presenta clínicamente con pliegues imposibles de estirar, que forman surcos paralelos y giros remedando la corteza cerebral. Habitualmente se localiza en el vértex del cuero cabelludo, por lo que se lo denomina *cutis verticis gyrata*. Puede ser un hecho aislado o una manifestación de diversas etiologías. Clásicamente se lo ha clasificado en primario y secundario<sup>1</sup>.

Puede presentarse de manera solitaria (esencial) o formar parte de diferentes síndromes (no esencial o sindrómico). Cuando no se forma por espesamiento del tejido conjuntivo, sino por la infiltración de elementos celulares extraños a este, se denomina *pseudocutis gyrata*.

Presentamos dos casos de este tipo debidos a nevos melanocíticos congénitos cerebriformes, realizamos una revisión del tema y proponemos una nueva clasificación del *cutis gyrata*.

## SERIE DE CASOS

### Caso clínico 1

Un varón de 18 años, sin antecedentes patológicos personales o familiares de importancia, presentó desde el nacimiento una lesión pigmentada mamelonada en la zona parietal derecha, que creció paulatinamente de tamaño durante 10 años, para luego estacionarse. En el momento de la consulta se observó en forma unilateral, en esa zona, una masa convoluta de aspecto cerebriforme, pigmentada, gris negruzca, alopecica, con algunos mechones que emergían de los surcos (Fotos 1 y 2). La consistencia era duroelástica y el paciente no refería síntomas. El estudio histopatológico reveló una infiltración densa de melanocitos que ocupaban todo el espesor dérmico, con pigmentación abundante en la dermis superficial. Las células tenían un núcleo ovoide con escaso citoplasma. En las dermis media y profunda el colágeno estaba algo engrosado, con melanocitos dispuestos entre sus bandas, que se extendía hasta la hipodermis (Foto 3). Con estos hallazgos, se realizó el diagnóstico histopatológico de nevo melanocítico intradérmico con características congénitas. La correlación clínico-patológica indicó que se trataba de un nevo melanocítico congénito cerebriforme gigante, también referido en la bibliografía como nevo intradérmico cerebriforme.

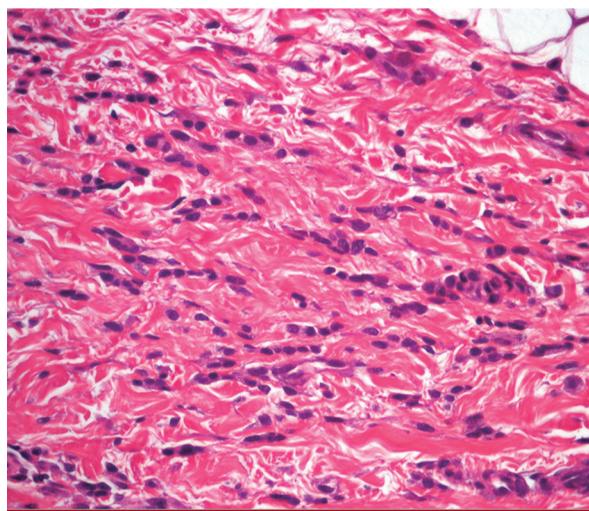
El resto del examen clínico y la evaluación oftalmológica y neurológica no mostraron alteraciones. Tampoco la analítica de sangre y orina ni la tomografía computarizada de cráneo. Se decidió la extirpación de la lesión y fue derivado al Servicio de Cirugía Plástica.



**FOTO 1:** Lesión proliferativa pigmentada en la zona parietal derecha, alopecica, con surcos y circunvoluciones.



**FOTO 2:** Lesión proliferativa, lobulada, en la zona occipital. En los surcos se visualizan mechones de pelo.



**FOTO 3:** En las dermis media y profunda los melanocitos se ubican entre bandas engrosadas de colágeno (HyE, 125X).

## Caso clínico 2

Una mujer de 21 años, sin antecedentes personales o familiares de importancia, presentó desde el nacimiento una lesión hiperpigmentada en el cuero cabelludo y múltiples lesiones generalizadas pigmentadas, aunque de menor tamaño. En el momento de la consulta se observó, a nivel del vértex, una tumoración exofítica de 12 cm de diámetro, hiperpigmentada, en sectores de color gris azulado, de superficie lobulada y aspecto cerebriforme. Se destacaba en su superficie la presencia de un nódulo de 3 cm de diámetro que, según refería la paciente, aumentó de tamaño en los últimos años. La lesión era alopecica y en los surcos se evidenciaban mechones de pelos (Foto 4). Se observaron, además, múltiples nevos melanocíticos congénitos de menor tamaño (en promedio 1 cm), distribuidos de manera generalizada por el tronco y los miembros (Foto 5). Algunos de ellos, sobre todo los ubicados en las plantas, eran de color azul grisáceo (Foto 6). Todos eran asintomáticos. El estudio histológico de la lesión del cuero cabelludo reveló un nevo melanocítico intradérmico con rasgos congénitos asociado a un nevo azul; el diagnóstico de los nevos de los miembros fue de nevo azul celular.

Con la correlación clínico-histológica se arribó al diagnóstico de nevo melanocítico congénito cerebriforme asociado a nevo azul y nevomatosis cutánea, entendiéndose por tal la presencia de múltiples nevos en diferentes segmentos anatómicos de la paciente.

El resto del examen físico, incluidas las evaluaciones oftalmológica y neurológica con estudios por imágenes del cráneo, no presentó alteraciones. La analítica de laboratorio también fue normal. Se la derivó al Servicio de Cirugía Plástica para considerar la extirpación de la lesión mayor.



FOTO 4: Vista posterior de la masa convoluta.



FOTO 5: Múltiples nevos melanocíticos en el tronco.



FOTO 6: Nevos azules de localización plantar.

## COMENTARIOS

Podemos encontrar diferentes aspectos del *cutis gyrata*:

1. El *cutis gyrata* primario es una enfermedad del tejido conjuntivo; se lo considera un hamartoma que suele ubicarse en el cuero cabelludo. Lo identificamos como una variante de nevo conjuntivo que se presenta en forma aislada o solitaria. También puede estar asociado a otras anomalías en el contexto de diferentes síndromes. Entre ellos, el síndrome de Akesson, en el que se asocia a déficit mental, hipoplasia tiroidea, estatura baja y, en ocasiones, a otros nevos conjuntivos, y el síndrome de Proteus, en el que tiene una localización extracéflica (el llamado nevo cerebriforme plantar), habitualmente heráldico del síndrome, que consiste en un cuadro malformativo múltiple, con gigantismo.

2. En ocasiones, el *cutis gyrata* es secundario a diversos procesos, como inflamaciones crónicas o tras-

tornos endocrinos (acromegalia, con visceromegalia). También en ciertas genodermatosis el engrosamiento cutáneo puede presentarse en diferentes zonas en un mismo paciente: en las manos y la frente, como se observa en la paquidermoperiostosis (con acropaquia)<sup>2</sup>, o en las zonas periauricular, palmar y plantar, en el síndrome de Beare-Stevenson, donde hay craneosinostosis y acantosis *nigricans*.

3. Para finalizar, este aspecto cutáneo puede deberse a trastornos proliferativos como tumores o nevos (25%)<sup>3,4</sup>, donde hay una infiltración de células tumorales en la dermis ajenas al tejido conjuntivo normal; los más frecuentes son los nevos celulares y el neurofibroma: esto no es un *cutis gyrata* auténtico, ya que no involucra el tejido conjuntivo dérmico, por lo que lo consideramos un *pseudocutis gyrata*.

Creemos confusas las clasificaciones actuales, en las que algunos autores llaman “esencial” a la forma primaria, otros a la que no es sindrómica y otros denominan primaria a la que conlleva trastornos neurológicos. Por ese motivo, proponemos una nueva clasificación de los *cutis gyrata* (Tabla 1)<sup>5-7</sup>.

Debemos considerar el nevo melanocítico congénito cerebriforme una entidad de rara observación. La primera descripción pertenece a Hammond y Ranson, en 1937<sup>8,9</sup>. Tiene una clínica tumoral con desarrollo de pliegues y circunvalaciones, lo que le confiere un aspecto giriforme similar a la superficie del cerebro, y una histopatología de nevo melanocítico intradérmico, que en ocasiones presenta hiperplasias focales de

la epidermis (Tabla 2). En ciertos casos, la presencia de células C en profundidad le dan un aspecto neuroide. Afecta, además, los folículos pilosos, que aparecen atrofiados.

|  |  |
|--|--|
| Frecuencia: 12,5% de <i>pseudocutis gyrata</i> (17% de <i>cutis gyrata</i> ) | Sintomatología: asintomáticos o sintomáticos (prurito, tensión, quemazón)                              |
| Aparición: congénito; más raro posnatal                                      | Histopatología: nevo intradérmico  |
| Sexo: predomina en las mujeres   | Evolución: crecimiento primeros 10 años, luego estable<br>Posible degeneración maligna (melanoma 4,5%) |
| Topografía: craneales lateralizados  | Asociación: posible nevomatosis  |
| Clínica: circunvoluciones pigmentadas alopecicas                             | Tratamiento: extirpación quirúrgica  |

**TABLA 2:** Principales características del nevo melanocítico cerebriforme.

Este tipo de nevo tiene identidad propia y es una variedad del nevo melanocítico congénito, con desarrollo en el cuero cabelludo. En general, está presente en el momento del nacimiento y, en ocasiones, puede aparecer al poco tiempo de nacer.

Se observa con mayor frecuencia en las mujeres, en forma unilateral, ubicado sobre todo a nivel parietal y menos a menudo en el área occipital o temporal. También se describieron casos con localización fuera del cuero cabelludo<sup>10-13</sup>.

Crece lentamente durante un período aproximado de 10 años (bien documentado en el caso 1) hasta alcanzar algo más de 20 cm y puede tomar hasta la mitad del cuero cabelludo. Se describieron casos de pacientes que desarrollaron brotes proliferativos durante el embarazo. Las circunvoluciones suelen ser alopecicas, emergiendo algunos mechones de los pliegues, hecho observado en ambos pacientes. Es asintomático, aunque en ocasiones puede haber prurito, sensación de tensión o quemazón. En su evolución, puede infectarse o sangrar ante leves traumatismos. Constituye un signo marcador de nevomatosis neurocutánea, entidad caracterizada por nevos melanocíticos en la piel y el sistema nervioso, con posibles complicaciones neurológicas graves y alta propensión al melanoma (hasta el 50% de los casos)<sup>14</sup>.

En el caso clínico 2, el *pseudocutis* está determinado por la asociación de nevo melanocítico congénito y nevo azul, con el rasgo particular de que presenta múltiples nevos azules a distancia y constituye una ne-

| <b>CUTIS VERTICIS GYRATA</b>   | <b>PSEUDOCUTIS VERTICIS GYRATA</b>   |
|--|--|
| 1. Primario, típico o esencial:<br>Nevo conjuntivo<br>Síndrómico:<br>- craneal: síndrome de Akesson<br>- palmoplantar: síndrome de Proteus<br><br>2. Secundario o atípico:<br>a. Inflammaciones crónicas:<br>- foliculitis, erisipelas, etc.<br>b. Trastornos endocrinos:<br>- acromegalia<br>c. Genodermatosis:<br>- paquidermoperiostosis (síndrome de Touraine-Solente-Golé)<br>- Síndrome <i>cutis gyrata</i> de Beare-Stevenson | Trastornos proliferativos<br><br>Nevos:<br>- epiteliales (de Jadassohn)<br>- lipomatosos<br>- melanocíticos (nevo intradérmico cerebriforme) |

**TABLA 1:** Clasificación del *cutis gyrata*.

vomatosis cutánea. Existen, en la literatura consultada, casos de *pseudocutis verticis gyrata* provocados por un nevo azul, pero no la asociación de ambas entidades en una misma lesión<sup>15,16</sup>.

El nevo cerebriforme tiene alto riesgo de transformación en melanoma (4,5%, similar a los nevos melanocíticos congénitos gigantes); si bien se observaron casos de melanoma congénito, es más habitual que aparezcan en la infancia o la adultez<sup>14</sup>.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con los otros *cutis gyrata*, como se muestran en la Tabla 1.

La posibilidad terapéutica es la extirpación quirúrgica, total o parcial, y la reconstrucción con cirugía plástica, decisión que tomamos en ambos pacientes. Si esto

no es posible, se debe hacer un estrecho control evolutivo por las ya señaladas posibilidades de malignización.

Motiva esta presentación la observación de dos pacientes con *cutis gyrata* del cuero cabelludo, con características particulares y sin compromiso neurológico, descartando hasta el momento de que se trate de nevomatosis (o melanoblastosis) neurocutáneas. El primero de ellos era portador de un nevo de gran tamaño que remedaba un hemisferio derecho. El segundo, de menor tamaño, con histopatología que combinaba un nevo intradérmico con un nevo azul, lo que constituye un hecho excepcional en esta patología, como también la presencia de nevos azules diseminados que afectaban ambas zonas plantares, casi siempre respetadas por este tipo de nevos.

## BIBLIOGRAFÍA

- Alcántara González J, Truchuelo Diez MT, Cerrillo Gijón R, Martín Díaz RM, et al. Cerebriform intradermal nevus presenting as secondary cutis verticis gyrata. *Dermatology Online J* 2010;16:14.
- Al-Bedaia M, Al-Khenaizan AS. Acromegaly presenting as cutis verticis gyrata. *Int J Dermatol* 2008;47:164.
- Lasser AE. Cerebriform intradermal nevus. *Pediatr Dermatol* 1983;1:42-44.
- Cabrera HN, Cuda G, Costa JA. Cutis verticis gyrata por neurofibroma. *Rev Argent Dermatol* 1982;4:253-258.
- Larsen F, Birchall N. Cutis verticis gyrata: three cases with different etiologies that demonstrate the classification system. *Australas J Dermatol* 2007;48:91-94.
- Van Geest AJ, Beretty PJ, Klinkhamer PJ, Neumann HA. Cerebriform intradermal naevus (a rare form of secondary cutis verticis gyrata). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16:529-531.
- Pai VG, Rao GS. Congenital cerebriform melanocytic naevus with cutis verticis gyrata. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2002;68:367-368.
- Ramos-e-Silva M, Martins G, Dadalti P, Maceira J. Cutis verticis gyrata secondary to a cerebriform intradermal nevus. *Cutis* 2004;73:254-256.
- Phiske M. Cerebriform intradermal nevus: a rare entity and its associations. *Indian Dermatol Online J* 2014;5:115-116.
- Magnin PH, Schroh RG, Cajas R, Pacheco E, et al. Particularidades del nevo melanocítico cerebriforme. *Rev Argent Dermatol* 1987;68:341-347.
- Yazici AC, Ikizoglu G, Baz K, Polat A, et al. Cerebriform intradermal nevus. *Pediatr Dermatol* 2007;24:141-143.
- Quaedvlieg PJ, Frank J, Vermeulen AH, Toonstra J, et al. Giant cerebriform intradermal nevus on the back of a newborn. *Pediatr Dermatol* 2008;25:43-46.
- Tagore KR, Ramineni AS. A case of cutis verticis gyrata secondary to giant cerebriform intradermal nevus. *Indian J Pathol Microbiol* 2011;54:624-625.
- Hayashi Y, Tanioka M, Taki R, Sawabe K, et al. Malignant melanoma derived from cerebriform intradermal naevus. *Clin Exp Dermatol* 2009;34:e840-842.
- Sarkar S, Roychoudhury S, Shrimal A, Das K. Cerebriform intradermal nevus presenting as cutis verticis gyrata with multiple cellular blue nevus over the body: A rare occurrence. *Indian Dermatol Online J* 2014;5:34-37.
- Rao AG, Koppada D, Haritha M. Giant cerebriform congenital cellular blue nevus presenting as cutis verticis gyrata. *Indian J Dermatol* 2016;61:126.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

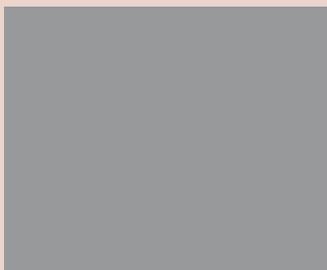
### ★ Piense en... DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCÓRNEA y elija una opción

Carolina Fernández Quiroga y Mercedes Solís Ramírez  
Unidad de Dermatología, Hospital de Infecciosas Dr. F. J. Muñoz, CABA, Argentina

» 1



» 2



» 3



La solución en la página 210