

CASOS CLÍNICOS

Cutis verticis gyrata primario esencial

Primary essential cutis verticis gyrata

Paula Barba¹, Hernán Feola¹, Silvia Maida¹ y Mabel Pomar²

RESUMEN

El *cutis verticis gyrata* (CVG) es una rara anomalía del cuero cabelludo caracterizada por la formación de pliegues y surcos cutáneos que se asemejan a la superficie de la corteza cerebral. Se clasifica en formas primarias (esencial o no esencial) y secundarias, según se asocie o no a trastornos subyacentes.

Se presenta un caso de CVG primario esencial y una revisión de la clasificación de esta enfermedad, la cual es fundamental para su diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: *cutis verticis gyrata*.

Dermatol. Argent. 2022; 28(3): 129-131

ABSTRACT

Cutis verticis gyrata is a rare scalp disease characterized by the formation of skin folds and furrows resembling the surface of the cerebral cortex. It is classified into primary (essential or nonessential) and secondary forms depending on whether or not it is associated with underlying disorders.

We present a case of primary essential CVG, and review the classification of this disease, which is fundamental for its diagnosis and treatment.

Key words: *cutis verticis gyrata*.

Dermatol. Argent. 2022; 28(3): 129-131

¹ Médico Especialista en Dermatología. Cutáneo, Mar del Plata, Provincia de Buenos Aires

² Médica Especialista en Anatomía Patológica, Laboratorio de Patología y Citopatología, Clínica Colón, Mar del Plata, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Paula Barba

E-mail: paujbarba@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 5/11/21

Fecha de trabajo aceptado: 28/9/22

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

CASO CLÍNICO

Un paciente de 34 años, antes sano, consultó por un aumento de los surcos y pliegues del cuero cabelludo, que aparecieron en la adolescencia, pero se hicieron más notorios en los últimos años.

Negaba comorbilidades personales y antecedentes familiares de entidades con similares características.

En la exploración física se observó piel del cuero cabelludo redundante, con pliegues y surcos profundos que afectaban de forma bilateral la región parietooccipital. Estos no se modificaban al intentar estirar la piel (Fotos 1 y 2).

Con la sospecha diagnóstica de *cutis verticis gyra-*

ta se solicitaron exámenes complementarios para confirmar y clasificar la enfermedad, que incluyeron una analítica sanguínea básica, junto con hormonas tiroideas, factor de crecimiento similar a la insulina 1 (IGF-1) (hormona que regula los efectos de la hormona del crecimiento, los niveles séricos pueden estar elevados en casos de acromegalia), 17 alfa-hidroxiprogesterona, prolactina, sulfato de dehidroepiandrosterona, insulina e índice de resistencia a la insulina; resonancia magnética del encéfalo, y estudio oftalmológico, sin que ninguno evidenciara anomalías. Se realizó una biopsia de piel por *losange* cuyo

examen anatomopatológico reveló una leve hiperqueratosis y acantosis epidérmica, haces de colágeno de tamaño normal, disposición paralela y aspecto homogéneo, y folículos pilosos rodeados de un escaso infiltrado inflamatorio crónico (Foto 3).

Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de *cutis verticis gyrata* en su forma primaria esencial. Se indicó mantener una buena higiene de la zona afectada para evitar la acumulación de secreciones, la maceración y la eventual sobreinfección.



FOTO 1: Imagen clínica, vista frontal. Pliegues y surcos profundos en el cuero cabelludo con una disposición anteroposterior.



FOTO 2: Imagen clínica, vista lateral.

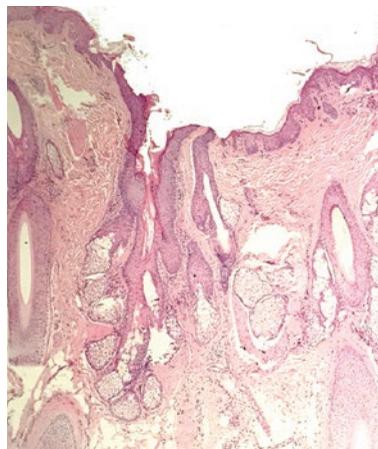


FOTO 3: Imagen histopatológica (HyE, 4X).

COMENTARIOS

El *cutis verticis gyrata* (CVG) es una rara anomalía del cuero cabelludo caracterizada por la formación de pliegues y surcos cutáneos que se asemejan a la superficie de la corteza cerebral y no pueden corregirse mediante presión o tracción sobre el cuero cabelludo^{1,2}. En 1837 Jean-Louis-Marc Alibert la describió por primera vez y, en 1907, Paul Gerson Unna propuso el término *cutis verticis gyrata*^{2,3}.

El CVG se clasifica como: 1) CVG primario esencial, en la que no se identifican otras anomalías; 2) CVG primario no esencial, asociado a anomalías neurológicas (epilepsia, discapacidad intelectual, microcefalia), psiquiátricas (esquizofrenia) u oftalmológicas (cataratas, estrabismo, ceguera). También se incluyen en este grupo el síndrome del cromosoma X frágil o síndrome de Martin-Bell, y la cromosomopatía ligada al X^{2,3}; 3) CVG secundario, ocasionado por trastornos locales proliferativos o inflamatorios, enfermedades sistémicas o fármacos como los esteroides anabólicos, que producen cambios patológicos en la estructura del cuero cabelludo²⁻⁶.

Cabrera *et ál.*⁶ propusieron otra clasificación de los CVG. Estas pueden dividirse en *cutis verticis gyrata* o *pseudocutis gyrata*. El primero está caracterizado por un espesamiento del tejido conjuntivo y puede dividirse en: 1) primario o típico, el cual puede estar de forma aislada o solitaria (esencial), o formar parte de

diferentes síndromes (sindrómico o no esencial); 2) secundario o atípico, que se desarrolla como consecuencia de trastornos subyacentes. *Pseudocutis gyrata* es el término utilizado para aquellos espesamientos del cuero cabelludo que ocurren como consecuencia de trastornos proliferativos y en los cuales la infiltración se produce por células tumorales ajenas al tejido conjuntivo normal, por ejemplo, nevos epiteliales, lipomatosos o melanocíticos.

El CVG primario se caracteriza por la presencia de pliegues simétricos que suelen tener una disposición anteroposterior y afectar el vértex y la región occipital, pero pueden extenderse a todo el cuero cabelludo^{1,3}. En ocasiones se extienden a la frente y el cuello, y muy rara vez se observan lesiones en el tronco, las manos y los pies. Predomina en los varones (hasta 5 veces más frecuente) y la edad de aparición suele ser cercana a la pubertad. Por este motivo se ha considerado una posible causa hormonal^{2,3,7}. Sin embargo, en un estudio de 15 pacientes con CVG primario (no esencial) versus un grupo de control, no se identificó ninguna alteración en los niveles plasmáticos de hormona tiroidea, cortisol, hormonas sexuales y prolactina^{1,8}. Los hallazgos histopatológicos van desde una estructura cutánea esencialmente normal hasta un tejido conjuntivo engrosado, con hipertrofia o hiperplasia de las estructuras anexiales^{1,3,4}.

El CVG secundario es más común que la forma primaria, puede ocurrir a cualquier edad, sin predilección por sexo^{3,7}. Las causas son múltiples y variadas; pueden ser procesos locales del cuello cabelludo o procesos sistémicos. En el primer caso, se han comunicado neoplasias localizadas o anomalías nevóides del cuero cabelludo, incluidos nevos melanocíticos, lipomas, cilindromas, fibromas o neurofibromas (*pseudocutis gyrata*), o procesos inflamatorios crónicos del cuero cabelludo como folliculitis, eccema y psoriasis. En estos casos, el CVG suele presentarse en un área más localizada del cuero cabelludo. Por el contrario, cuando la causa subyacente es un trastorno sistémico, por ejemplo, escleromixedema, acromegalia, linfomas, leucemias, sífilis, amiloidosis, o genodermatosis como la paquidermoperiostosis, los pliegues suelen tener una disposición más variable, extendida, desordenada y no siempre se observan en sentido anteroposterior como en las formas primarias^{2,3,5,6}. La histopatología del cuero cabelludo en el CVG secundario es similar a la del CVG primario o, en el caso de procesos neoplásicos o infiltrativos, dependerá de la enfermedad de base.

El tratamiento está sujeto a la presencia o no de una

enfermedad primaria subyacente. En el primer caso estará dirigido al proceso de base, que en caso de ser efectivo, suele provocar la regresión del CVG. Por el contrario, cuando no hay patología asociada, la intervención quirúrgica será la opción de tratamiento elegida. El tipo de reparación quirúrgica dependerá del tamaño, la ubicación de los pliegues y las expectativas del paciente. Se han publicado técnicas como la escisión parcial, la escisión por etapas, el injerto de colgajo local, el injerto de colgajo libre y la expansión de tejido^{2,9}. Además, en todos los casos está indicada la higiene local del cuero cabelludo para evitar la acumulación de secreciones, la maceración y las infecciones secundarias^{1,3}.

En conclusión, la comprensión de la etiología del CVG ayuda a clasificar esta enfermedad y es fundamental para su manejo. Dado que el diagnóstico de las formas primarias esenciales (como presentaba el paciente del caso) se hará luego de descartar asociaciones sindrómicas o patología subyacente, siempre serán necesarias investigaciones complementarias que descarten enfermedades locales o sistémicas como biopsias de piel, análisis de sangre o exámenes radiológicos, además de una evaluación interdisciplinaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Larsen F, Birchall N. *Cutis verticis gyrata*: three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system. *Australas J Dermatol*. 2007;48:91-94.
2. Yang JH, Sano DT, Martins SR, Tebcherani AJ, et al. Primary essential *cutis verticis gyrata*-case report. *An Bras Dermatol*. 2014;89:326-328.
3. Ferrari B, Abad ME, Larralde M. *Cutis verticis gyrata*. *Dermatol Argent*. 2014;20:157-163.
4. Ennouhi MA, Guerrouani A, Moussaoui A. Idiopathic *cutis verticis gyrata* in a female. *Cureus*. 2018;10:e2105.
5. Tucci A, Pezzani L, Scuvera G, Ronzoni L, et al. Is *cutis verticis gyrata*-intellectual disability syndrome an underdiagnosed condition? A case report and review of 62 cases. *Am J Med Genet A*. 2017;173:638-646.
6. Cabrera HN, Giovanna PD, Medina JCD de, Sangüeza M. Pseudocutis gyrata por nevo melanocítico congénito cerebriorme. *Dermatol Argent*. 2017;23:178-182.
7. Adórno IF, Santos RFT, Nunes TF, Sandim GB, et al. Primary essential *cutis verticis gyrata*. *Radiol Bras*. 2019;52:276-277.
8. Palazzo R, Schepis C, Ruggeri M, Baldini L, et al. An endocrinological study of patients with primary *cutis verticis gyrata*. *Acta Derm Venereol*. 1993;73:348-349.
9. Zeng W, Guo L. A rare *cutis verticis gyrata* secondary to cerebriform intradermal nevus: case report and literature review. *BMC Surg*. 2021;21:234.