

Cutis Verticis Gyrata: A propósito de un caso.

MARÍA ISABEL GONCALVES¹, MIGUEL ALEJANDRO LÓPEZ², FRANCISCO FRANCO³, MARIELA ZAMORA⁴,
LILIA CORREA⁵, SANDRA JARAMILLO⁶

Resumen:

Cutis verticis gyrata (CVG) es una condición que se manifiesta con pliegues y surcos formados a partir de piel engrosada en el cuero cabelludo, adquiriendo patrón cerebriforme. Puede ser primario o asociado a patologías sistémicas. Suele tener mayor incidencia en género masculino, con edad de presentación entre la niñez y adolescencia. En vista de ser una entidad realmente poco frecuente y por ende, poco estudiada a nivel mundial, presentamos un paciente masculino de 68 años que acudió a nuestra institución, presentando surcos y pliegues con dirección antero-posterior y aspecto cerebriforme localizados a nivel occipital, planteándose el diagnóstico de CVG, corroborado a nivel histopatológico ante la evidencia de haces de colágeno gruesos, acortados y con distribución perifolicular.

Palabras clave: *Cutis verticis gyrata*

Cutis verticis gyrata: About a case.

Abstract:

Cutis verticis gyrata (CVG) is a condition that occurs with folds and ridges formed from thickened skin on the scalp that acquire a cerebriform pattern. It may be primary or associated with systemic diseases. Usually is more prevalent in the male gender, appearing between childhood and adolescence. Being a rare entity and poorly studied worldwide, herewith, we present a case of a 68 years old male patient, who presented ridges and folds with anteroposterior direction and a cerebriform pattern located at the occipital level. CVG diagnosis was corroborated histopathologically by the presence of thick and shortened collagen bundles with a perifollicular distribution

Keywords: *Cutis verticis gyrata*, Primary essential CVG

1. Dermatólogo. Egresada del Servicio de Dermatología Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo"
2. Dermatólogo Director de Post-grado Servicio de Dermatología Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo"
3. Dermatólogo, Adjunto Servicio de Dermatología Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo"
4. Dermatólogo e Internista
5. Jefe del Servicio de Dermatopatología Hospital Militar "Dr Carlos Arvelo"
6. Dermatólogo, Centro Profesional Santa Paula

Autor para correspondencia:
María Isabel Goncalves
correo: isagoncalves@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Cutis verticis gyrata (CVG) es un término descriptivo para una condición que se manifiesta con pliegues y surcos formados a partir de piel engrosada en el cuero cabelludo, adquiriendo patrón cerebriforme; dichos pliegues suelen observarse acentuados en la región parieto-occipital. ¹CVG no es una enfermedad en sí, sino una manifestación de un gran número de procesos comórbidos asociados, que pueden ser de diferente tipo ². Alberth fue el primero en mencionarlo (1837). Robert describió la condición en 1843 y posteriormente Unna introdujo el término *cutis verticis gyrata* en 1907 ³. En 1953 Polan y Butterworth revisaron 275 casos de pacientes con *cutis verticis gyrata*, y clasificaron la patología en primaria y secundaria. Garden y Robinson en 1984, propusieron el término primario esencial para aquellos casos en los que no se encuentran anomalías y primario no esencial para los que se asocian a trastornos mentales, epilepsia, anomalías craneales, oftalmológicas, o combinaciones de estas.

CASO CLÍNICO

CVG secundario es observado asociado a una variedad de enfermedades que incluyen patologías localizadas como hamartomas o enfermedades sistémicas como diabetes mellitus entre otras.

Presentamos un caso de CVG secundario con características clínicas e histológicas bien definidas.

CASO CLÍNICO.

Paciente masculino de 68 años de edad, natural y procedente del estado Barinas, quien consulta por presentar descamación y dolor en cuero cabelludo de varios años de evolución. Sus antecedentes personales y familiares no eran contributivos. En sus hábitos psicobiológicos, destacó hábito tabáquico y alcohólico acentuado durante su juventud.

Al examen físico se observó: Fototipo cutáneo IV/VI según Fitzpatrick. Se evidencian pliegues y surcos de piel gruesa y redundante con patrón cerebriforme, que se localizan en región occipital y vértex, escasa descamación y discreto dolor a la palpación, sin áreas de alopecia ni cambios de la pigmentación. Estos pliegues tienen dirección predominante antero-posterior (Figuras 1 y 2).

Adicionalmente, se evidenció una discreta macroglosia. Resto de examen físico sin alteraciones. Ante estos hallazgos, nos planteamos el diagnóstico de: Cutis verticis gyrata, y se realiza biopsia de piel. (Figura 3)

En el estudio histológico teñido con Hematoxilina- Eosina, con aumento 2,5X observamos que la epidermis muestra ondulaciones, igualmente a este aumento de lupa evidenciamos incremento del colágeno en la dermis papilar y reticular. Estos hallazgos se detallan con aumento de 10X y 40X, donde se hace evidente el engrosamiento y acortamiento acentuado de los haces de colágeno, los cuales son a este nivel marcadamente eosinofílicos. En la última fotografía se observa que dichos haces tienen disposición perifolicular.

El perfil básico de laboratorio (hematología completa, química sanguínea, VDRL, HIV) no mostró datos relevantes.

Se decide solicitar interconsulta al Servicio de ORL, quienes indican realizar TAC de cuello, en el cual evidencian imagen sugestiva de tumor en base de lengua, en vista de lo cual plantean realizar biopsia de dicha lesión. Durante el procedimiento, el paciente presenta paro cardio-respiratorio, que amerita traslado a terapia intensiva durante 24 horas. Al estabilizarse, la familia solicita que sea egresado sin cumplir dicha biopsia y no retornando nuevamente a la consulta.



Figura 1: Pliegues y surcos de piel gruesa redundante, que se localizan en región occipital y vértex, con patrón cerebriforme



Figura 2: Detalle de la profundidad y dirección antero-posterior de los surcos.

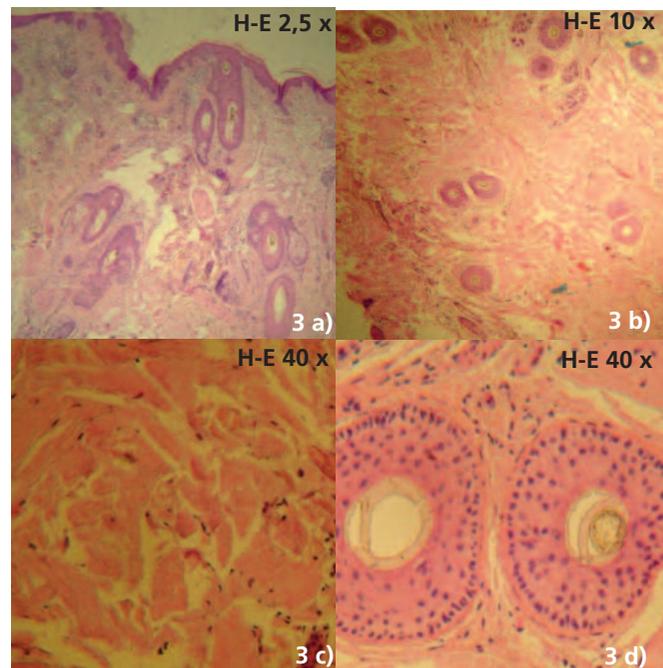


Figura 3: Histología teñida con Hematoxilina- Eosina. **a)** Con aumento 2,5X; **b)** Con aumento 10X; **c y d)** Con aumento 40X.

DISCUSIÓN

El CVG en la forma primaria, los surcos son simétricos, con histología normal o hipertrofia e hiperplasia del tejido conectivo o los apéndices epidérmicos. Se desarrolla fundamentalmente en la pubertad.^{1,3,4} En la forma primaria esencial la causa es desconocida, aunque se ha visto en algunos casos esporádicos que existen factores autosómicos recesivos y dominantes implicados, usualmente ocurre después de la pubertad, exclusivamente en hombres⁵. En la forma primaria no esencial, podrían estar implicadas alteraciones endocrinas, puesto que aparece antes de la pubertad y desaparece con la castración. Tal vez debido al aumento del uso periférico de testosterona, posiblemente unida a anomalías del cromosoma X, fragilidad en sitios del cromosoma, así como ruptura de las bandas 3p14 y 16q23^{1,9,10 y 12}.

En la forma secundaria, el CVG se encuentra asociado a diversas patologías, tales como psoriasis, erisipela, pénfigo, nevus y hamartomas, neoplasias, acromegalia, mixedema, post-traumatismo, amiloidosis sistémica, Lues, leucemia y esclerosis tuberosa. En esta forma, los surcos son predominantemente asimétricos y puede desarrollarse a cualquier edad, por lo general, a edades avanzadas.¹

En nuestro paciente a pesar de observar surcos y pliegues simétricos, se podría considerar que estamos ante una forma secundaria de *cutis verticis gyrata*; hacemos esta aseveración en vista de la edad de presentación tardía así como por la presencia de los siguientes hallazgos:

1. Macroglosia: que podría hacernos pensar en una neoplasia o en una enfermedad de depósito, como una amiloidosis sistémica.

2. LOE en base de lengua evidente en la TAC: que nos hace suponer la presencia de una neoplasia en la esfera ORL considerando los antecedentes de hábito tabáquico acentuados de nuestro paciente.

Lamentablemente estas hipótesis no se lograron corroborar por imposibilidad de realizar biopsia, tal como se explicó durante la redacción del caso clínico.

La patología de CVG depende del proceso de base (ejm: inflamatoria, neoplásica). El linfedema se ha postulado como la causa del CVG en pacientes con síndrome de Turner⁵. En niños los casos de CVG son realmente raros; sin embargo, la forma primaria no esencial está asociada con síndromes genéticos y casos familiares^{6,7,8}.

En Estados Unidos la prevalencia de CVG es de 0,5% en pacientes con retardo mental³. En Escocia y Suiza se ha

encontrado una prevalencia de 0,71-3,4%¹⁰. En Italia la prevalencia en la población masculina es de 13%.⁵ Se ha detectado una incidencia mayor en sexo masculino (relación 5:1 o 6:1), con una incidencia mundial aproximada de 1 caso por cada 100.000 habitantes para el género masculino y 0,26 casos por cada 100.000 habitantes para el género femenino. Se presenta en aproximadamente 5% de la población con retardo mental. La mayoría de los casos se desarrollan antes de la pubertad; la incidencia descende a partir de los 30 años de edad. Algunas formas secundarias, pueden estar presentes al momento del nacimiento. No existen estudios concluyentes que asocien ciertas razas o fototipos cutáneos a esta entidad.

El CVG afecta el cuero cabelludo, donde suele comprometer la región occipital y parietal predominantemente, tal como observamos en el caso presentado, aunque puede afectar la totalidad del cuero cabelludo. Existen pliegues suaves y móviles de piel gruesa, los cuales no pueden ser corregidos en su totalidad con la tracción o presión.^{2,5} Dichos pliegues suelen ser simétricos, y tener dirección antero-posterior. En términos generales, no se asocian alteraciones de la pigmentación, alopecia, prurito ni dolor, sin embargo, nuestro paciente manifestaba dolor discreto del área afectada a la digitopresión.

Los surcos generalmente son paralelos unos a otros y en algunas ocasiones con anastomosis entre ellos o irradian a punto común central entre los mismos. En casos severos con frecuencia se han contado 15 o más circunvoluciones, con una longitud de 10-15 cm y un espacio entre ellas de 0,5 a 1 cm. La piel comienza gradualmente a engrosarse, doblarse y formar surcos. No hay otros síntomas asociados, puede haber dolor en caso de CVG secundario a nevus intracraneal y tracción por alopecia. En casos de sobreinfección, puede observarse maceración en dichos pliegues.

El curso suele ser largo y progresivo⁵. La mortalidad de estos pacientes es semejante a la tasa de mortalidad general.

A nivel histopatológico suele observarse ondulaciones epidérmicas, con incremento en la densidad de los haces de colágeno tanto a nivel de la dermis papilar como reticular, estos haces suelen ser marcadamente eosinofílicos, con disposición perifolicular, lo cual fue totalmente evidente en el reporte histológico de nuestro paciente. En algunas formas secundarias, la histopatología puede variar acorde a la enfermedad subyacente de base.

El tratamiento va a depender de la clasificación de la enfermedad, en las formas secundarias deben tratarse las patologías de base previamente descritas.

Las formas primarias de CVG son problemas cosméticos con repercusiones psicológicas que llevan al paciente a solicitar ayuda médica, debe orientarse al paciente a realizarse una limpieza cuidadosa de los surcos con antisépticos y champú, el tratamiento definitivo es quirúrgico.

CONCLUSION

El *Cutis Verticis Gyrata* es una entidad muy poco común, que no constituye una enfermedad per se, y no compromete la expectativa de vida del paciente. Sin embargo, puede afectar su calidad de vida, sobre todo en casos donde existen dolor o prurito asociados, además de producir alteraciones psico-sociales, para lo cual existen diversas modalidades terapéuticas, incluso la alternativa quirúrgica. Lo más relevante de esta entidad, es que puede ser manifestación de múltiples patologías sistémicas que si pueden comprometer la expectativa de vida, y que pueden no haber sido diagnosticadas cuando el paciente acude a valoración dermatológica inicial por presentar "alteraciones en cuero cabelludo", destacando nuevamente el rol del dermatólogo para sospechar y detectar patologías sistémicas de forma precoz, partiendo de las manifestaciones dermatológicas, a fin de solicitar las exploraciones e interconsultas pertinentes que optimicen el manejo del paciente con una adecuado equipo multidisciplinario ●

Referencias

1. Diven D, Tanus T, Raimer S. Cutis Verticis Gyrata. Int J Dermatol.1991; 30:710-2
2. Schepis C, Palazzo R, Cannavo SP, Ragusa RM, Barletta C, Spina E. Prevalence of primary cutis verticis gyrata in a psychiatric population: association with chromosomal fragile sites. Acta Derm Venereol. 1990. 70(6):483-6
3. Garden JM, Robinson JK. Essential primary cutis verticis gyrata: treatment with the scalp with the scalp reduction procedure. Arc Dermatol 1984:120:1480-3.
4. Skibinska M., Janniger C., Cutis Verticis gyrata. Emedicine from Wed. MED, Jan 23 2007
5. Hsieh HI, Fisher DE, Bronson DM, Fretzin DF. Cutis verticis gyrate en neonates. Pediatr Dermatol 1983: 153-6.
6. Megarbane A, Waked N, Chouery E, Moglabey YB, Saliba N, Mornet E, et al. Mycrocefaly, CVG of the scalp, retinitis pigmentosa, cataracts, sensorioneural deafness, mental retardation in 2 brothers. Am J Med Genet 2001:98: 244-9.
7. Przykeoa Ka, Paznekas, Zhang M, Golabi M, Bias W, Bamshad MJ, et al. Fibroblast growth factor receptor 2 mutation in Beare-Stevenson cutis verticis gyrate syndrome. Nat Genet 1996;13:492-4.
8. Masson P, Fayton M, Lamireau T, Lacombe D, Taieb A, et al. Unusual form of Noonan syndrome: neonatal multi-organ involvement with chilo thorax and nevoid CVG. Pediatre 1993: 48:59-62.
9. Orkin M, Frichot BC, Zelickon AS. Cerebriform intradermal nevus, Arch Dermatol 1974:110-575-82.
10. Akesson Ho. Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden. I. Epidemiologic and clinical aspects. Acta Med Scand. 1964 Jan. 175:115-27