

# Caso Clínico:

## Cutis Gyrata Vertis

### Clinical Case: Cutis Gyrata Vertis

<sup>1</sup>Dra. Norma Lucía Sigüenza Campoverde, <sup>2</sup>Dra. Andrea Gabriela Amaya Sigüenza, <sup>3</sup>Dr. Patricio Eduardo Yépez Castro, <sup>4</sup>Dra. Susana Janeth Peña Cordero, <sup>5</sup>Dra. Mónica Paulina Ayala Cruz

<sup>1</sup>Doctor en Medicina y Cirugía, Especialista en Dermatología. Especialista en Docencia Universitaria. Docente y Médico tratante de la Facultad de Medicina de la Universidad Católica de Cuenca. Miembro del Colegio Ibero Americano de Dermatólogos. Miembro de la Sociedad Ecuatoriana de Dermatología. Presidenta de la Sociedad de Dermatología Capítulo Azuay.

<sup>2</sup>Médico General Universidad Católica de Cuenca – Ecuador. Estudiante de los USMLE boards. Medical Advisor en Kaplan Medical, Washington D.C.

<sup>3</sup>Médico Cirujano General. Pontificia Universidad Católica del Ecuador. Estudiante de la Maestría en Salud Pública en London School of Hygiene and Tropical Medicine. Interno del Centro de Operaciones de Emergencia de la Organización Pan Americana de la Salud, Washington D.C.

<sup>4</sup>Doctora en Medicina y Cirugía. Especialista en Medicina Interna. Magister en Endocrinología Avanzada, Especialista en Docencia Universitaria. Docente de la Universidad Católica de Cuenca. spena@ucacue.edu.ec

<sup>5</sup>Doctora en Bioquímica y Farmacia. Magister en Salud Pública. Docente de la Universidad Católica de Cuenca. mayala@ucacue.edu.ec

### Resumen

**Introducción:** El Cutis Gyrata Vertis (CGV), una entidad patológica poco común la cual afecta principalmente al cuero cabelludo. Esta se caracteriza por la presencia de un aspecto “cerebroide” al cuero cabelludo. Se puede presentar de manera espontánea o ser secundaria a una patología de base. La resolución de esta patología dependerá de su etiología y se puede realizar cirugía reconstructiva solo con fines estéticos.

**Caso clínico:** Se trata de un paciente de sexo masculino de 18 años de edad quien desde hace 3 años presenta lesiones en cuero cabelludo sin causa aparente y sin presentar síntomas acompañantes. Al examen físico se denota la presencia de lesiones en forma de surcos y circunvoluciones en cuero cabelludo.

**Evolución:** EL paciente es sometido a una serie de exámenes complementarios incluyendo hemograma completo, química sanguínea y elemental y microscópico de orina los cuales estuvieron dentro de parámetros normales. Se decide realizar una biopsia para análisis patológico la cual reportó dilatación del conducto piloaceo con engrosamiento de fibras de colágeno en dermis confirmando el diagnóstico de CGV primario dando opción al paciente para reparación quirúrgica de sus lesiones con fines estéticos.

**Conclusión:** El CGV es una entidad patológica con poca incidencia, pocas descripciones bibliográficas y un bajo número de casos reportados la cual se diagnostica mediante sus signos clínicos, histopatología y descartando enfermedades de base que la puedan provocar. El tratamiento en caso de ser un CGV primario es con fines estéticos mientras si es con una patología de base se erradicará la misma para mejorar los síntomas del paciente.

Descriptores de CS: CUTIS GYRATA VERTIS (CVG)/CEREBRIFORME/PILOSEBACEO/COLÁGENO

### Abstract

**Introduction:** Cutis Vertis Gyrata (CVG) is a rare pathological entity which mainly affects the scalp. This is characterized by the presence of a “cerebroid” aspect of the scalp. It can occur spontaneously or be secondary to an underlying disease. The resolution of this disease depends on its etiology and reconstructive surgery can be performed only for aesthetic purposes.

**Case report:** An 18 years male patient who for 3 years has had lesions on the scalp without apparent cause and in the absence of other symptoms. On physical examination there is the presence of lesions in the form of sulci and gyri in the scalp.

**Evolution:** Laboratory Exams were ordered such as blood count, blood chemistry and urine exam which were within normal parameters. It was decided to perform a biopsy for pathological analysis finding expansion of pilosebaceum follicle with thickened collagen fibers in dermis confirming the diagnosis of primary CVG giving choice to the patient for surgical repair of the injuries for aesthetic purposes.

**Conclusion:** CVG is a pathological entity with a low grade of incidence and very few bibliographic descriptions and cases reported which is diagnosed with clinical signs, histopathology and discarding underlying diseases that can cause it. Treatment in a primary CVG is only for aesthetic purposes and if is secondary of an underlying disease it should be eradicated to improve the patient’s symptoms.

**Keywords:** CUTIS VERTIS GYRATA (CVG)/CEREBRIFORM/PILOSEBACEUM/COLLAGEN

## Introducción

El Cutis Gyrata es una condición dermatológica de baja incidencia y prevalencia con escasos datos epidemiológicos. El más importante dato del año 1964 el cual indica una incidencia en el género masculino de 1:100000 y género femenino de 0.26:100000<sup>1,2</sup>. Afecta el cuero cabelludo y es caracterizado por la presencia de surcos y circunvoluciones de piel gruesa las cuales confieren un aspecto cerebriforme al cuero cabelludo. Clasificada de acuerdo a su etiología en primaria (esencial y no esencial) y secundaria<sup>3</sup>. Patología de aparición esporádica en la mayoría de sus casos, heredada o debida a una patología de base, las cuales, pueden ser diversas<sup>4,5</sup>. El tratamiento puede ser quirúrgico, tratamiento de la causa de base y generalmente se lo hace por razones estéticas<sup>6</sup>.

## Caso Clínico

Paciente masculino de 28 años de edad, nacido en Cuenca – Ecuador, residente en Estados Unidos, acude a consulta por presentar desde la pubertad (15 años) pliegues tipo circunvoluciones en cuero cabelludo, no dolorosos, los cuales han ido acentuando en forma con el pasar del tiempo. Antecedentes patológicos personales y familiares sin importancia.

Al examen físico se aprecia el plegamiento del cuero cabelludo en el cual se observan surcos y crestas en dirección antero posterior los cuales no se corregían a la tracción de la piel, no dolorosos a la palpación y manipulación. (Imagen 1 y 2).

Imagen 1. Imagen clínica en la cual se aprecian los surcos y circunvoluciones en cuero cabelludo



Imagen 2. Retracción de circunvoluciones sin lograr su corrección.



98

Se solicita una analítica completa, incluyendo hemograma y bioquímica, elemental y microscópico de orina los cuales estuvieron dentro de parámetros normales.

Se solicita biopsia cutánea de las lesiones obteniéndose lo siguiente: (Imágenes 3-4-5)

Imagen 3. Muestra de tejido de cuero cabelludo afectada. Tinción Hematoxilina-Eosina. Panorámica. Dilatación de conductos pilosebáceos, aglomeración de fibras colágenas.

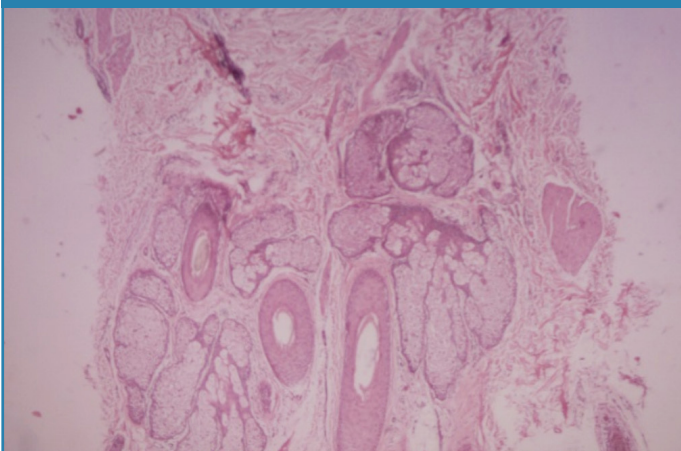


Imagen 4. Cuero cabelludo. Hematoxilina-Eosina. Aumento x2. Notable dilatación del conducto pilosebáceo.

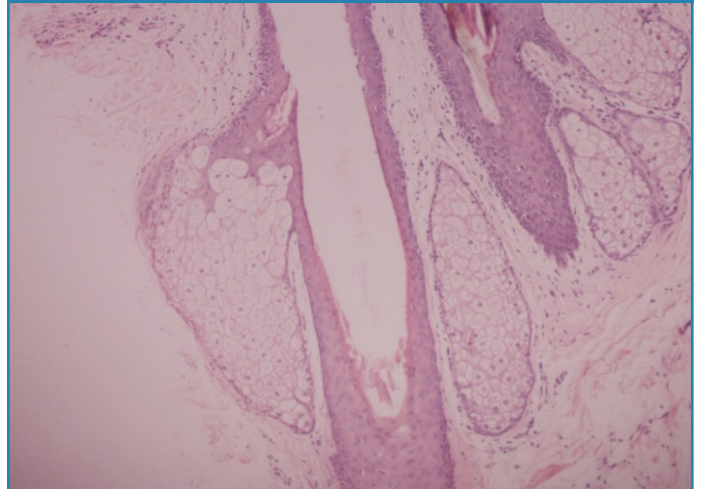
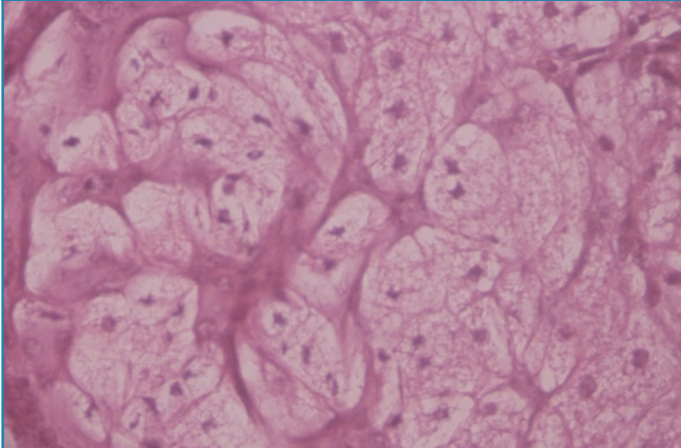




Imagen 5. Cuero cabelludo. Hematoxilina-Eosina. Engrosamiento y acortamiento de haces de colágeno más ondulaciones notorias en la dermis,



Luego de analizar el cuadro clínico – patológico del paciente se emite el diagnóstico de Cutis Gyrata Vertis Primario Esencial, dejando a criterio del paciente la visita a Cirugía Plástica para resolución estética del cuadro.

## Discusión

El Cutis Gyrata Vertis (CVG) es un término descriptivo para una patología del cuero cabelludo la cual se manifiesta con la presencia de surcos y circunvoluciones formados en una piel relativamente engrosada en el cuero cabelludo imitando un patrón cerebriforme<sup>7</sup>.

Alibert menciona esta patología por primera vez pero Robert describe oficialmente esta condición en 1843. Unna introduce el término Cutis Gyrata Vertis en 1907 y en 1953 Polan y Butterworth establecieron la forma de CGV en Primaria y Secundaria.

En 1984 Garden y Robinson mejoran la clasificación al proponer nuevos términos tales como: CVG primaria Esencial para los casos en los cuales no existía patología asociada y CVG primaria no esencial la cual puede estar asociada a déficit mental, parálisis cerebral, epilepsia, esquizofrenia, microcefalia, sordera, estrabismo, cataratas o una combinación de uno o varios de estos.

Las causas de CGV secundarias con las siguientes:

- Acromegalia
- Amiloidosis
- Cretinismo
- Diabetes Mellitus
- Ehlers Danlos
- Enfermedad de Graves
- Síndrome de Hiper IgE
- Procesos Inflamatorios (eczema, psoriasis, impétigo, erisipela, dermatitis atópica, acné conglobata.

- Leucemia
- Nevo melanocítico
- Síndrome de Klinnefelter
- Sífilis
- Linfoma de Células T
- Síndrome de Turner

Se ha descrito la aparición de esta patología secundaria al tratamiento con Vemurafenib y radioterapia para tumores intracraneales<sup>8</sup> además de la terapia con inhibidores del proto-oncogen BRAF más radio sensibilización deberían ser tomados como factores de riesgo y causas secundarias de esta patología<sup>9</sup>. Existe además una asociación con el Síndrome Ónico – Paquidérmico – periostitis psoriática donde en el 24% de los pacientes con esta patología desarrollarán CVG<sup>10</sup>.

En su forma primaria esencial, la etiología es poco conocida, y los casos se presentan esporádicamente con patrón de herencia autosómico dominante y recesivo con expresión variable. En su forma primaria no esencial se la ha asociado a alteraciones endócrinas. CVG ocurre principalmente en el sexo masculino (H:M 6:1). Esto se puede deber a una disminución de los niveles de testosterona periférica en la pubertad avalado por un estudio que demuestra que los niveles de testosterona libre estaban reducidos en pacientes con CVG en comparación a los controles. Otra asociación importante para el desarrollo de esta patología podría ser la mutación en el Factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR2) la cual se caracteriza por ser haploinsuficiente<sup>11</sup> y la cual predispone al desarrollo del síndrome de Beare – Stevenson<sup>12</sup>. Se describe a este síndrome como una craneosinostosis causada por una mutación en el gen FGFR2 el cual se caracteriza por la presencia de deterioro cognitivo, anomalías craneo – faciales, implantación anómala de pabellones auriculares, acantosis nigricans, cutis gyrata, pezones accesorios, hiperplasia pilórica e implantación anterior del ano<sup>13</sup>. El uso del Síndrome para clasificar a un paciente ha sido usado ampliamente al momento de diagnosticar a una persona con este tipo de características clínicas, pero, sin cerciorarse de la presencia de la mutación en el FGFR2 ya que al existir la ausencia de estos se debería investigar los genes TYR375cys y SER-372cys (tirosina-cisteína y serina-cisteína respectivamente). Al existir una mutación en estos genes, se hablará de un Síndrome parecido a Beare Stevenson al existir la ausencia de la mutación en el gen FGFR2<sup>14</sup>.

Al encontrar una predominancia en el género masculino, se asocia al CVG como una patología ligada al Cromosoma X. Se asocia con el Síndrome X frágil en los cromosomas 9, 10 y 12.

En su forma secundaria depende exclusivamente de la enfermedad de base con la cual se presente, es así que el linfedema se ha postulado como una causa de CVG en el síndrome de Turner y Noonan.

La prevalencia de esta enfermedad en los Estados Unidos es de 0.5% en pacientes con retraso mental. En Suiza y Escocia

se encontró una prevalencia de 0.71 a 3.4% mientras que en Italia la población masculina presenta una prevalencia de 14,3%. El único trabajo reportado a nivel mundial realiza por Akesson en 1964 reporta un caso cada 100.000 hombres y 0.26 cada 100.000 mujeres. La presentación de esta patología en el 90% de los casos se da antes de los 30 años en el caso de CVG primario y puede presentarse a cualquier edad en caso de CVG secundario<sup>15</sup>.

CVG presenta un buen pronóstico pero esta condición no desaparece por sí sola, se lo realiza mediante una intervención quirúrgica la cual se hará por pedido del paciente por razones cosméticas. La cirugía además, dependerá del grado de afectación del paciente, la localización de la lesión por lo cual puede variar desde la escisión simple hasta la colocación de expansores e injertos cutáneos<sup>16</sup>. En CVG secundario se deberá resolver la causa de base para lograr la regresión de la patología. Es importante mantener la higiene entre los surcos formados por la patología para así evitar malos olores y el desarrollo de infecciones<sup>17</sup>. Hay que tomar en cuenta que la patología al presentarse con un rasgo de alteración física puede afectar psicológicamente al paciente, aspecto que deberá ser tomado en cuenta para realizar un tratamiento integral del mismo<sup>18</sup>.

#### Abreviaturas

CGV: Cutis Gyrata Vertis

FGFR2: Receptor del Factor de crecimiento de Fibroblastos

TYR375cys: Gen Tirosina - Cisteína

SER372cys: Gen Serina – Cisteína

#### Referencias

- Schepis P. Prevalence of primary cuticis vetis gyrata-mental deficiency syndrome: a patient with drug resistance epilepsy and polymicroglya. *Epilepsia*. 1996 Mar; 3(37): p. 284-6.
- Ho A. Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden. *Epidemiology and clinical aspects. Acta Med Scandinava*. 1964 Jan; 175: p. 115-27.
- PG U. Cutis verticis gyrata. *Monatschr Prakt Derm*. 1907; 45: p. 227-33.

- Larsen B. Cutis verticis gyrata: three cases with different aetiologies than demonstrate the classification system. *Australas Journal of Dermatology*. 2007 May; 2(48): p. 91-4.
- Radwansky RA. Primary essential cutis gyrata vertis, a case report.. *Journal of Plastic Reconstructive Aesthetic Surgery*. 2008 Oct; 22.
- S. B. Cutis verticis gyrata and pachydermoperiostosis. Several cases in the same family. Initial results of the treatment of pachyderma with isotretinoin. *Annals of Dermatology and Veneerology*. 1994; 2(121): p. 134-7.
- MacGillivray. Cutis verticis gyrata and mental retardation. *Scotland Medical Journal*. 1967; 12: p. 450-454.
- Harding J, Barker C, Carvajal R. Cutis verticis gyrata in association with vemurafenib and whole brain radiotherapy.. *Journal of Clinical Oncology*. 2014;: p. 229-232.
- Hecht M, Zimmer L, Loquai C. Radiosensitization by BRAF inhibitor therapy—mechanism and frequency of toxicity in melanoma patients. *Annals of Oncology*. 2015;: p. 1238-1244.
- Ortiz A, Roverano S, Paira S. Onico-paquidermo-periostitis psoriásica: Presentación de un caso. *Revista Argentina de Reumatología*. 2012;: p. 76-79.
- Heuzé Y, Holmes Y, Inga P. Closing the Gap: Genetic and Genomic Continuum from Syndromic to Nonsyndromic Craniosynostoses. *Current Genetic Medicine Reports*. 2014;: p. 135-145.
- Przylepa K, Paznekas W, Minghuang Z. Fibroblast growth factor receptor 2 mutations in Beare–Stevenson cutis gyrata syndrome. *Nature Genetics*. : p. 492-494.
- Teven C, Evan F, Rivas J. Fibroblast Growth Factor (FBG) signaling in development and skeletal diseases. *Genes and Diseases*.. 2014;: p. 199-213.
- Barge D, Brooks A, Maarten L. Beare-Stevenson Syndrome: two Dutch patients with cerebral anomalies. *Elsevier. Pediatric Neurology*. 2011;: p. 303-307.
- Hernández J, Espejo L, Correa R. Cutis verticis gyrata in adult male institutionalized population in colombia. Case series. *Scielo. Acta Neurológica Colombiana*. 2015;: p. 404-411.
- López V, Montesinos E, Jordá E. Cutis verticis gyrata primaria no esencial. *Actas Dermo - Sifiliográficas. Elsevier*. 2011;: p. 475-476.
- Hoon J, Tiemi D, Martins S. Primary essential cutis verticis gyrata. Case-report. *Scielo Brasil*. 2014;: p. 326-8.
- Dirk E, Malgorzata S. Cutis Verticis Gyrata Treatment & Management. *Medscape*. 2014.
- Ferrari LyL. [www.dermatoloarg.org.ar](http://www.dermatoloarg.org.ar) [Online].; 2014 [cited 2016 06 05. Available from: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewFile/1067/726> <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewFile/1067/726> .
- Polan S BT. Cutis Verticis Gyrata; a review with report of seven new cases. In.; 1953. p. 613-631.

Manuel Velasco (Venezuela) **Editor en Jefe** - Felipe Alberto Espino Comercialización y Producción  
Reg Registrada en los siguientes índices y bases de datos:

**SCOPUS**, EMBASE, Compendex, GEOBASE, EMBiology, Elsevier BIOBASE, FLUIDEX, World Textiles,

**OPEN JOURNAL SYSTEMS (OJS)**, REDALYC (Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal),

**Google Scholar**

LATINDEX (Sistema Regional de Información en Línea para Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal)

LIVECS (Literatura Venezolana para la Ciencias de la Salud), LILACS (Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la Salud)

PERIÓDICA (Índices de Revistas Latinoamericanas en Ciencias), REVENCYT (Índice y Biblioteca Electrónica de Revistas Venezolanas de Ciencias y Tecnología)

SCIELO (Scientific Electronic Library Online), SABER UCV, DRJI (Directory of Research Journal Indexing)

CLaCaLIA (Conocimiento Latinoamericano y Caribeño de Libre Acceso), EBSCO Publishing, PROQUEST



Esta Revista se publica bajo el auspicio del  
Consejo de Desarrollo Científico y Humanístico  
Universidad Central de Venezuela.



cdch-ucv.net



publicaciones@cdch-ucv.net

[www.revistahipertension.com.ve](http://www.revistahipertension.com.ve)

[www.revistadiabetes.com.ve](http://www.revistadiabetes.com.ve)

[www.revistasindrome.com.ve](http://www.revistasindrome.com.ve)

[www.revistaavft.com.ve](http://www.revistaavft.com.ve)