

CASO CLÍNICO PATOLÓGICO

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

CUTIS VERTICIS GYRATA SECUNDARIO

SECONDARY CUTIS VERTICIS GYRATA



ABR - JUN 2020 | VOL. 101 N°2

Autores | Contacto

Lebrero JL ¹, Villa CG ², Vecchio E ³, Rafaelli MF ⁴, Tellez M ⁵

1. Médica concurrente del Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central H. Grl 601 "Cir My Dr Cosme Argerich", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
2. Dermatóloga de planta del Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central H. Grl 601 "Cir My Dr Cosme Argerich", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
3. Dermatóloga de planta del Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central H. Grl 601 "Cir My Dr Cosme Argerich", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
4. Anatomopatóloga del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Militar Central H. Grl 601 "Cir My Dr Cosme Argerich", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
5. Jefa del Servicio de Dermatología. Hospital Militar Central H. Grl 601 "Cir My Dr Cosme Argerich", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Hospital Militar Central H. Grl 601 "Cir My Dr Cosme Argerich", Luis María Campos 726, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

E-mail contacto autor: lebrerojulieta@gmail.com

Recibido: 25/06/2019

Recibido primer Corrector: 20/11/2019

Recibido segundo corrector: 15/04/2020

Aceptado para su Publicación: 28/06/2020

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

El cutis verticis gyrata es una condición del cuero cabelludo de baja frecuencia en la población, que se caracteriza por pliegues y surcos profundos en el cuero cabelludo que adoptan una configuración cerebriforme. Es más frecuente en hombres que mujeres, se clasifica en primario y secundario según la etiopatogenia, histopatología, clínica y causas. A continuación, se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 54 años de edad con diagnóstico de cutis verticis gyrata secundario a metástasis cerebrales provenientes de un tumor primario desconocido.

PALABRAS CLAVE:

cutis verticis gyrata, cutis verticis gyrata secundario.

ABSTRACT

Cutis verticis gyrate is an unusual scalp disease that is characterized by convoluted folds and deep furrows that simulates the cerebral cortex. It is more common in men than women and it is classified into primary and secondary according to etiopathogenesis, histopathology, causes and clinical manifestations. We report a 54 years old tobacco user patient who presents for evaluation and management with a secondary cutis verticis gyrate associated with brain metastasis with unknown primary tumor.

KEY WORDS:

cutis verticis gyrata, secondary cutis verticis gyrate.

INTRODUCCIÓN

El cutis verticis gyrata es una rara condición del cuero cabelludo que se caracteriza por gruesos pliegues y surcos profundos que simulan la corteza cerebral. Puede ocurrir en cuero cabelludo, pero se han reportado casos de compromiso en cuello, piernas, nalgas y escroto.¹ Se clasifica en primario y secundario. A su vez, el primario puede ser: esencial (en pacientes sanos) y no esencial (asociado a deficiencia mental, parálisis cerebral, convulsiones o anomalías oftalmológicas). El secundario tiene múltiples causas, entre ellas: inflamatorias (eccema, psoriasis, foliculitis, erisipela, pénfigo), nevos (hamartomas como neurofibromas, fibromas u otros tumores), acromegalia, mixedema,

postraumatismo, osteoartropatía hipertrófica idiopática (paquidermoperiostosis), amilodosis, sífilis, leucemia, esclerosis tuberosa, síndrome de Ehler-Danlos. En cuanto a la histopatología, en el primario, ésta suele ser normal, mientras que en el secundario puede haber un patrón de células inflamatorias o proliferación de células atípicas.²

El cutis verticis gyrata primario aparece después de la pubertad, los pliegues son simétricos y en sentido anteroposterior y suele involucrar vértex y región occipital. El secundario aparece a cualquier edad y las manifestaciones clínicas varían según la causa subyacente, aunque los pliegues son más variables y no suelen correr en sentido sagital.³ El diagnóstico es clínico, pero es útil realizar la biopsia de piel para diferenciar casos primarios de secundarios, así como la realización de estudios por imágenes como tomografía computarizada o resonancia magnética para descartar anormalidades neurológicas u oftalmológicas.⁴ El tratamiento varía desde la observación y cuidados locales, hasta la exéresis quirúrgica. Muchas veces puede haber acumulación de secreciones en los pliegues, causando olor desagradable y sensación de prurito, por lo que una adecuada higiene es fundamental para el alivio de los síntomas.⁵

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 54 años de edad, tabaquista, que consulta por presentar una dermatosis en cara, cuello, miembros superiores e inferiores y cuero cabelludo asociado a bradipsiquia, motivo por el cual se decide un estudio interdisciplinario exhaustivo, gracias al cual se identifican lesiones cerebrales sugestivas de secundarismo.

El objetivo principal de esta publicación es diferenciar formas primarias de secundarias, ya que en estas últimas hay que descartar patología maligna sistémica que puede poner en riesgo la vida del paciente.

CASO CLÍNICO

Un paciente tabaquista de larga data de 54 años de edad, de ocupación gendarme, de residencia actual en Santa Cruz (Argentina) y residencias anteriores en Salta, Misiones y Bogotá, consultó por presentar una dermatosis en cara, cuello, miembros superiores e inferiores y pliegues en cuero cabelludo de dos meses de evolución. Además, refirió astenia, adinamia, mareos y debilidad muscular.

Al examen físico, presentaba una placa eritemato-escamosa infiltrada y pruriginosa con bordes definidos en región de la frente con acentuación de pliegues (Fig. 1). No presentaba compromiso de mucosas ni trastornos de la sensibilidad. En cara posterior de ambos muslos y en región del dorso superior, también presentaba placas eritematoescamosas y pruriginosas. En mano derecha, presentaba gruesas escamas, fisuras y grietas; y en cuero cabelludo se evidenció, gruesos pliegues con surcos profundos en sentido anteroposterior en vértex y en sentido transversal en región occipital, dispuestos de forma asimétrica (Fig. 2).



Fig. 1: Placa eritematoescamosa en frente y mejillas con acentuación de pliegues en el entrecejo.



Fig 2: Pliegues gruesos y surcos profundos dispuestos de forma anteroposterior en vértex y transversal en región occipital.

Los estudios de laboratorio que incluían colagenograma, hormonas tiroideas y serologías virales, mostraron resultados normales. Sin embargo el marcador tumoral CEA (antígeno carcinoembrionario) se encontraba ligeramente aumentado (19,9ng/ml).

Se realizó una biopsia de mejilla y antebrazo derecho, la cual informó epidermis con acantopapilomatosis, ortoqueratosis, capilares dérmicos dilatados con linfocitos dispersos a predominio perivascular; hallazgos compatibles con dermatitis crónica. Se realizó también una biopsia de cuero cabelludo en la cual se evidenció abundante infiltrado inflamatorio en epidermis y dermis, compuesto por linfocitos de distintos tamaños con núcleos irregulares e hiper cromáticos, plasmocitos e histiocitos; dispuestos de manera difusa, y espongiosis en epidermis (Fig. 3). Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica que informaron negatividad para CKAE1AE3 (pancitoqueratina) y CD 30. CD 20 con una marcación en 10% de las células y KI 67 (índice de proliferación) del 15%. Se realizó una resonancia nuclear magnética de cerebro en la cual se hallaron múltiples lesiones ocupantes de espacio con intenso realce tras la administración de contraste endovenoso con importante edema vasogénico con efecto de masa, localizadas a nivel frontal derecho, en región paramediana izquierda y a nivel del hemisferio cerebeloso derecho. En búsqueda de un tumor primario, se realizó una tomografía de emisión de positrones (PET TC) de cuerpo entero que mostró un foco hipermetabólico en cavum, adenopatías hipermetabólicas en glándula parótida izquierda e hilio pulmonar homolateral. El paciente fue valorado por el Servicio de Otorrinolaringología que realizó una rinofibrolaringoscopia en la cual solamente se halló hipertrofia adenoidea. Se procedió a la exéresis de la lesión ocupante de espacio frontal derecha cuya biopsia informó metástasis por adenocarcinoma semidiferenciado. En cuanto a la inmunomarcación, los hallazgos no pudieron determinar origen primario (CK 7 positivo; y CK 20, PSA, CDX2, TTF1 negativos).

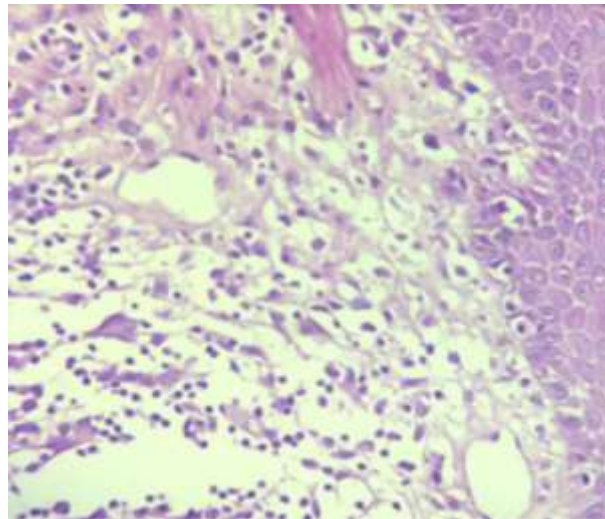


Fig. 3: Hematoxilina – Eosina, 400x: Abundante cantidad de células inflamatorias: linfocitos de distintos tamaños con núcleos irregulares e hiper cromáticos, plasmocitos e histiocitos; dispuestos de manera difusa en dermis. Espongiosis en epidermis.

Del análisis de manifestaciones clínicas del paciente, los estudios por imágenes y la anatomía patológica, se llegó al diagnóstico de cutis verticis gyrata secundario. La localización cerebral de las metástasis, el antecedente de tabaquista, el aumento del marcador tumoral CEA, la inmunomarcación de la biopsia de la lesión ocupante de espacio cerebral, y las adenopatías hipermetabólicas en hilio pulmonar izquierdo, permitieron arribar al diagnóstico final de cutis verticis gyrata secundario a metástasis cerebrales con sospecha de tumor primario de pulmón, por lo que comenzó tratamiento con carboplatino y paclitaxel y radioterapia con buena evolución.

Dos meses luego de la exéresis del tumor frontal derecho, el paciente fue citado a control y se pudo evidenciar la desaparición completa de los pliegues y surcos del cuero cabelludo (Fig. 4) así como de la dermatosis que presentaba en cara, cuello, dorso y muslos.



Fig. 4: Cuero cabelludo normal, sin pliegues ni surcos.

Un año después, el paciente asiste a la consulta por presentar un nódulo eritemato-violáceo de superficie lisa, doloroso y duro a la palpación, de 4 cm de diámetro (Fig.5) en antebrazo derecho, de un mes de evolución. Refiere que fue posterior a la colocación de una vía venosa periférica para la realización de un PET TC control, en la cual se observó, con respecto al estudio anterior: marcado aumento del tamaño y del metabolismo del tejido mediastino pulmonar izquierdo; persistencia de la adenopatía en región parótida izquierda y una adenopatía de nueva aparición en el espacio pericárdico anterior; y aparición de nódulos de partes blandas distribuidas en la cavidad abdominal y espesor del tejido celular subcutáneo. Se realizó entonces una biopsia de dicho nódulo, la cual informó: piel con epidermis con mínimo foco de espongirosis y muy aislados linfocitos en unión dermoepidérmica; dermis superficial con elastosis y leve infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario perivascular. Con la técnica Alcian Blue, se observa depósitos de mucina a nivel de dermis papilar y alrededor de las glándulas sudoríparas ecrinas; hallazgos compatibles con mucinosis cutánea. En cuanto al laboratorio, presenta ascenso del marcador tumoral CEA. Se decide entonces, la realización de una fibrobroncoscopia y la exéresis completa del nódulo, procedimientos suspendidos dado la situación epidemiológica actual.



Fig. 5: Nódulo eritematovioláceo en antebrazo.

COMENTARIOS

El cutis verticis gyrata es una condición de baja frecuencia en la población, siendo más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 5 a 1. La primera mención de esta condición fue en el año 1837 por Alibert, pero la primera descripción clínica la hizo Robert en 1843.⁴

Es relevante conocer las formas clínicas del cutis verticis gyrata, de manera de poder estudiar de forma completa e interdisciplinaria al paciente, diferenciando las causas primarias de la forma secundaria, a fin de poder hallar la causa de manera oportuna.

Queremos destacar la importancia del examen físico completo, ya que la piel es la ventana que refleja procesos sistémicos patológicos que subyacen en el organismo, y en muchos casos, del análisis exhaustivo e interdisciplinario de las manifestaciones cutáneas, podemos llegar al diagnóstico de una patología grave, como ser una neoplasia, brindando al paciente un diagnóstico y tratamiento oportunos.

REFERENCIAS

1. Er O, Külcü Çakmak S, Kayaçetin S, Tamer E, Artüz F. Cutis verticis gyrata secondary to cerebriform intradermal nevus. *Our Dermatol Online*. 2016; 7(4):406-408.
2. Piquero Casals J, Chinelli P, Piquero V, Pereira G, Fortes AC. Cutis verticis gyrata como manifestación clínica de paquidermoperiostosis. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2003; 31 (5): 314-316.
3. Ferrari B, Abad ME, Larralde M. Cutis verticis gyrata. *Revista Dermatología Argentina*. 2014; 20(3): 157-163.
4. Escobar Ramirez K, Diaz Gonzalez J M. Cutis verticis gyrata esencial: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Dermatologia cosmética, médica y quirúrgica*. 2019; 17 (1): 21-24.
5. Schenato L, Gil T, Carvalho L, Ricachnevsky N, Sanseverino A, Halpern R. Cutis verticis gyrata primária essencial. *Jornal de Pediatria*. 2002; 78 (1): 75-80.