Presentaciones de casos

Cutis verticis gyrata. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Cutis Verticis Gyrata. A Case Report and Literature Review

Ileana García Rodríguez[1] Mery Rosa Betancourt Trujillo[1] Lino Arístides Sánchez Galván[1]

[1] Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
García-Rodríguez I, Betancourt-Trujillo M, Sánchez-Galván L. Cutis verticis gyrata. Presentación de un caso y revisión de la literatura. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2022 [citado 2026 Nov 12]; 12(3):[aprox. 4 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/1148

Resumen

La cutis verticis gyrata es una patología poco frecuente del cuero cabelludo caracterizada por la proliferación del tejido celular subcutáneo e hipertrofia que produce pliegues y surcos que le dan aspecto cerebriforme. Aunque su etiología es aún desconocida, la condición no es exclusivamente congénita, se ha propuesto como teoría la presencia de mutaciones autosómicas dominantes en el receptor de factor de crecimiento de fibroblastos 2. Esta patología es extremadamente rara en pediatría. Se divide en primaria y secundaria. Se presenta el caso de un adolescente de 15 años, de sexo masculino con presencia de cutis verticis gyrata primaria esencial, donde la principal preocupación fue el prurito y la presencia de fetidez. Teniendo en cuenta el carácter benigno de esta condición, se decidió solo manejo sintomático. El caso que se presenta es el primero reportado en la provincia Cienfuegos en edad pediátrica, lo que reafirma la importancia de reconocer esta entidad y su abordaje adecuado para distinguir las formas clínicas de presentación para su mejor tratamiento terapéutico. Dada la rareza de la entidad en edad pediátrica se decide presentar este caso, además de una revisión de la literatura.

Palabras clave: cutis verticis gyrata, enfermedad rara, pediatría, reporte de caso

Abstract

Cutis verticis gyrata is a rare pathology of the scalp characterized by the proliferation of subcutaneous cellular tissue and hypertrophy that produces folds and furrows that give it a cerebriform appearance. Although its etiology is still unknown, the condition is not exclusively congenital, the presence of autosomal dominant mutations in the fibroblast growth factor receptor 2 has been proposed as a theory. This pathology is extremely rare in pediatrics. It is divided into primary and secondary. The case of a 15-year-old male adolescent with the presence of essential primary cutis verticis gyrata, where the main concern was pruritus and the presence of fetidity is presented. Taking into account the benign nature of this condition, only symptomatic management was decided. The case presented is the first reported in Cienfuegos province in pediatric age, which reaffirms the importance of recognizing this entity and its adequate approach to distinguish the clinical forms of presentation for its best therapeutic treatment. Once the oddity of the entity in pediatric age was given this case, in addition to a revision of literature decides to show up.

Key words: cutis verticis gyrata, rare diseases, pediatric, case report

Recibido: 2022-04-07 09:00:02
Aprobado: 2022-07-14 09:01:20

Correspondencia: Ileana García Rodríguez. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos. ileanagr@hosped.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La *cutis verticis gyrata* (CVG) es una genodermatosis del cuero cabelludo poco frecuente. Se caracteriza por una proliferación excesiva del tejido subcutáneo e hipertrofia lo que produce pliegues y surcos que imitan la apariencia de las circunvoluciones cerebrales.[1,2]

El primer informe de esta condición lo realizó *Jean-Louis-Marc Alibert* en 1837, quien la llamó *cutis sulcata*. En 1907 fue nombrado por *Paul Gerson Unna*, quien le dio otros nombres como: síndrome de Robert-Unna, cuero cabelludo de bulldog, piel corrugada, *cutis verticis plicata* y *paquidermia vértici girata*.[2]

La tasa de prevalencia estimada de CVG en una población adulta es de 1 en 100 000 en hombres y 0,026 en 100 000 en mujeres relación 5:1, es más frecuente en el sexo masculino, rara vez se presenta en niños pequeños. Una mayor prevalencia es reportada en pacientes con discapacidad intelectual.[1,3,4,5]

Aunque su etiología es aún desconocida, la condición no es exclusivamente congénita, se ha propuesto como teoría la presencia de mutaciones autosómicas dominantes en el receptor 2 del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR2) ubicado en el cromosoma 10q22. El FGFR2 codifica una tirosina cinasa transmembrana con actividad mitogénica, angiogénica e inflamatoria, que podría dar origen a hipertrofia, también se han comunicado formas familiares primarias con herencia autosómica dominante o recesiva y expresividad variable, sin embargo, la mayor parte de los casos se presentan de manera esporádica.[1,2,4,6,7]

Se clasifica en primaria y secundaria. La forma primaria se puede subdividir en esenciales y no esenciales. La forma primaria esencial es rara, no está asociada con trastornos neurológicos y/u oftalmológicos, solo la formación excesiva de pliegues cutáneos en el cuero cabelludo. Aparece en la pubertad y exclusivamente en hombres, el tipo de herencia es incierta, su evolución es lenta. La forma primaria no esencial es más común, se considera un síndrome neurocutáneo porque se relaciona con anormalidades neurológicas como: microcefalia, retraso mental, parálisis cerebral, esquizofrenia y epilepsia; y oftalmológicas como: catarata, estrabismo y retinitis pigmentaria. Tiene una prevalencia de 0,5 % en pacientes con retardo mental.[1,2,3,5,6,7] Su diagnóstico suele ser clínico apoyado en exámenes complementarios.[3,7]

Las formas secundarias son más frecuentes representadas por dermopatías, como la paquidermoperiostosis, acromegalia, nevo cerebriforme intradérmico entre otros, también puede deberse a una serie de trastornos o por el uso de ciertas drogas que imitan la acromegalia, nevus melanocítico y procesos inflamatorios.[1,2,3,5,6,7]

Se manifiesta clínicamente por la presencia de 2 a 30 pliegues de 0,5 a 2 cm de ancho y profundidad aproximada de 1 cm, que suelen encontrarse típicamente en la región occipital y a nivel de ángulos vertex, pero puede existir daño en todo el cuero cabelludo, en la forma primaria los pliegues tienden a ser simétricos con sentido anteroposterior, mientras que en la secundaria suelen ser asimétricos con disposición variable, el cabello de la región involucrada habitualmente no presenta anormalidades en la estructura ni cantidad, pero en algunos casos se ha descrito su escasez o engrosamiento. Se acompaña de prurito y mal olor.[1,2,6]

Es una condición benigna, con buen pronóstico, sin embargo, tiene repercusión psicológica con trastornos de interacción social en los pacientes que la presentan.[1,6,7]

Un pilar esencial en el tratamiento es mantener una higiene local adecuada para evitar procesos infecciosos y mal olor.[1,2,6,7]

Suele ser un diagnóstico clínico, aunque en múltiples investigaciones se ha determinado que las biopsias de piel, análisis de sangre y exámenes radiológicos se pueden hacer para distinguir entre formas primarias y secundarias.[1,2,3,6,7,8]

Dada la rareza de la entidad en edad pediátrica se decide presentar este caso, además de una revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 15 años de edad, de sexo masculino, sin antecedentes familiares, sin datos relevantes para el padecimiento actual. Este paciente acudió a consulta por la presencia de surcos en el cuero cabelludo de tiempo de evolución no definido, acompañado de prurito discreto y fetidez acentuada en los últimos 2 años sin tratamiento.

Al examen físico se constató: cuero cabelludo discretamente indurado con formación de

pliegues transversales en número de 4-5, de 1-2 cm de ancho en vertex y occipucio, resto de la piel normal. (Figs. 1 y 2).



Fig. 1. Cuero cabelludo discretamente indurado con formación de pliegues transversales



Fig. 2. Pliegues transversales en número de 4-5, de 1-2 cm de ancho en vertex y occipucio

Teniendo en cuenta el carácter benigno de esta condición, se decidió solo manejo sintomático. Se sugirió realizar una higiene local adecuada para evitar procesos infecciosos y fétidos.

DISCUSIÓN

La *cutis verticis gyrata* (CVG) es una genodermatosis extremadamente rara, más aún en edad pediátrica antes de la adolescencia.[1,2,6,7]

En niños, los casos de CVG, independientemente de su etiología, son muy raros y los pocos informes se deben a la forma primaria no esencial, asociación con síndromes genéticos y casos familiares, en el mundo de la literatura médica, no hay reporte de un niño con CVG primario esencial como el presentado como único en la provincia Cienfuegos.[1,7,8]

El diagnóstico es clínico, pero es útil hacer biopsia de piel para diferenciar los casos primarios de las formas secundarias y la realización de estudios de diagnóstico por imagen: tomografía computarizada o resonancia magnética para excluir anormalidades neurológicas estructurales u oftalmológicas asociadas. En la histopatología, la forma primaria presenta hallazgos de piel normal o engrosamiento dérmico con hipertrofia de anexos, en la variante secundaria están relacionados con el proceso de base.[1,2,3,5,6,7,8]

Usualmente es una genodermatosis asintomática, donde el prurito y la presencia de olor desagradable son las manifestaciones más referidas por los pacientes, características presentes en este caso.[1,2,6]

Se considera con buen pronóstico, sin embargo, tiene una gran repercusión psicológica-social en los pacientes que la presentan.[1,6,7,8]

El pilar esencial de tratamiento es mantener una higiene local adecuada para evitar procesos infecciosos y malolientes, la intervención quirúrgica está indicada en casos complicados o avanzados, la mayoría de las veces se realiza con

fines estéticos para mejorar la calidad de vida del paciente. El tipo de reparación quirúrgica dependerá del tamaño, la ubicación de los pliegues y las expectativas del paciente.[1,2,6,7,8]

El caso que se presenta es el primer reporte en la provincia Cienfuegos en edad pediátrica, lo que reafirma la importancia de reconocer esta entidad y su abordaje adecuado para distinguir las formas clínicas de presentación, para su mejor tratamiento.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

Los roles de autoría:

1. Conceptualización: Ileana García Rodríguez.

2. Curación de datos: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo.

3. Análisis formal: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo.

4. Adquisición de fondos: Esta investigación no contó con la adquisición de fondos.

5. Investigación: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo, Lino Arístides Sánchez Galván.

6. Metodología: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo, Lino Arístides Sánchez Galván.

7. Administración del proyecto: Ileana García Rodríguez.

8. Recursos: Lino Arístides Sánchez Galván.

9. Software: Lino Arístides Sánchez Galván.

10. Supervisión: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo.

11. Validación: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo.

12. Visualización: Lino Arístides Sánchez Galván.

13. Redacción del borrador original: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo.
14. Redacción revisión y edición: Ileana García Rodríguez, Mery Rosa Betancourt Trujillo, Lino Arístides Sánchez Galván.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Escobar K, Díaz JM. Cutis verticis gyrata primaria esencial: reporte de dos casos y revisión de la literatura. Dermatol Cos Méd Quir [revista en Internet]. 2019 [citado 23 Abr 2020];17(1):[aprox. 4p]. Disponible en: https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2019/dcm191e.pdf

2. Massaud A, De Oliveira M, Liborio PR, Monteiro B, De Souza R. Cutis verticis gyrata resection with scalp reconstruction: a case report. Rev Bras Cir Plást [revista en Internet]. 2021 [citado 11 Feb 2022];36(4):[aprox. 5p]. Disponible en: https://old.scielo.br/scielo.php?pid=S1983-51752021000400480&script=sci_arttext&tlng=en

3. Patel N, McClenaghan F, Konstantinidou S, Nash R. Cutis verticis gyrata in a paediatric patient with cochlear implants. BMJ Case Reports. 2021;14(6):e244150

4. Mugarab V, Al Jubouri S, Howlett A. Congenital primary cutis verticis gyrata. Oxf Med Case Reports. 2019;19(6):43

5. Sigüenza NL, Amaya AG, Yépez PE, Peña SJ, Ayala MP. Caso Clínico: Cutis Gyrata Vertis. Arch Venez Farmacol Terap [revista en Internet]. 2017 [citado 20 May 2021];36(4):[aprox. 15p]. Disponible en: https://www.revistaavft.com/images/revistas/2017/avft_4_2017/2caso.pdf

6. Adôrno IF, Santos RF, Nunes TF, Sandim GB, Marchiori E. Primary essential cutis verticis gyrata. Radiol Bras. 2019;52(4):276-7

7. Ayaz SB, Matee S, Bashir U, Malik R. Primary non-essential cutis verticis gyrata: report of a case. Post J Med Inst. 2018;32(2):234-40

8. Shareef S, Horowitz D, Kaliyadan F. Cutis verticis gyrata [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls; 2022 [citado 10 Jul 2022]. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30969634/