

Caso clínico

RESP

Recluso portador de *cutis verticis gyrata*

Martínez-Carpio PA^{1,2}, Formigón Roig M³, Matas Marín S¹, Aranda Sánchez A¹,
Bedoya del Campillo A²

¹Equipo de Atención Primaria Penitenciaria de La Roca del Vallès-1. Institut Català de la Salut. Generalitat de Catalunya. Centro Penitenciario Quatre Camins. La Roca del Vallès. Barcelona.

²Equipo de Atención Primaria Penitenciaria de La Roca del Vallès-2. Institut Català de la Salut. Generalitat de Catalunya. Centro Penitenciario de Joves. La Roca del Vallès. Barcelona.

³Servicio de Dermatología. Hospital Consorci Sanitari de Terrassa. Barcelona.

RESUMEN

El *cutis verticis gyrata* (CVG) es un estigma clínico considerado muy raro, que afecta fundamentalmente a varones. Consiste en un plegamiento característico del cuero cabelludo, a modo de circunvoluciones cerebrales, que suele afectar las áreas parietales y occipital. Se considera una paquidermia de la piel del cráneo, que puede aparecer a diferentes edades por diferentes causas. Se muestran imágenes del primer caso clínico descrito en prisiones y el abordaje diagnóstico y terapéutico inicial.

Palabras clave: cuero cabelludo, diagnóstico, medicina general, prisiones.

INMATE CARRIER OF *CUTIS VERTICIS GYRATA*

ABSTRACT

The *cutis verticis gyrata* (CVG) is a clinical stigma considered very rare and primarily affecting males. It consists of characteristic folds in the scalp, similar to cerebral convolutions, which tends to affect the parietal and occipital areas. It is considered a pachydermia of the cranial skin, which can appear at different ages for different reasons. Images are shown of the first clinical case described in prisons, as well as the initial diagnostic and therapeutic approach.

Keywords: scalp, diagnosis, general practice, prisons.

Texto recibido: 26/06/2018

Texto aceptado: 28/06/2018

INTRODUCCIÓN

El *cutis verticis gyrata* es un signo, condición, estigma clínico o entidad nosológica, mal conocido, considerado muy raro, que afecta fundamentalmente a varones. Consiste en un plegamiento del cuero cabelludo a modo de circunvoluciones cerebrales, que suelen afectar con diferente extensión, formas y engrosamiento, las áreas parietales y occipital del cuero cabelludo. La piel y tejido subcutáneo del cráneo se engruesan y simulan la forma de la superficie del cerebro, por lo que también ha recibido otras denominaciones, actualmente en desuso, como paquidermia arremolinada, deformidad cerebriforme, *cutis sulcata*, cuero cabelludo de *bulldog* o *cutis capitis strata*¹⁻⁸.

Se desconoce la prevalencia, pero se estima que afecta a 1/100.000 varones y a 0,26/100.000 mujeres en la población general^{1,4,5}. Independientemente del aspecto y la localización de las rugosidades cerebriformes, existe consenso en considerar tres formas diferentes de CVG, con distinta gravedad, pronóstico y manejo:

- CVG primario esencial.
- CVG primario no esencial.
- CVG secundario¹⁻⁸.

La etiología se considera idiopática o esencial (CVG primario esencial) cuando no se asocia a ninguna otra patología²⁻⁵. En estos casos esenciales, no se ha descrito la malignización de la lesión, y el único problema puede ser el aspecto estético. Los casos de CVG primario no esencial son mucho más frecuentes y son los que se asocian a alteraciones neurológicas y oftalmológicas, muy especialmente a retraso mental severo, alteraciones cerebrales intracraneales, convulsiones, parálisis cerebral, estrabismo, catarata o ceguera^{1,3,8}. Finalmente, los casos de CVG secundario (ocasionalmente reversible) no están bien aclarados y ocupan un amplio cajón de sastre, donde se confunden asociaciones con diferentes causas (paquidermoperiostosis, nevus intradérmico cerebriforme, alteraciones hepáticas, hamartomas, neurofibromas, dermatosis del cuero cabelludo, psoriasis, procesos tumorales, hipergammaglobulinemia inmunoglobulina E (IgE), alteraciones endocrinas, sífilis, acromegalia, amiloidosis, cretinismo, diabetes *mellitus*, síndrome del cromosoma X frágil, síndrome de Ehlers-Danlos, enfermedad de Graves, síndrome de Turner y numerosas alteraciones cromosómicas, entre otras¹⁻⁸.

Aquí se comunica el primer caso de un paciente internado en prisión, portador de CVG. El objetivo es dar a conocer este signo, entidad o condición, indicar

el abordaje inicial en consulta y establecer las exploraciones complementarias necesarias para diagnosticar el subtipo, el pronóstico evolutivo y el enfoque terapéutico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 28 años, de raza negra, natural de Gambia, interno en el módulo VII de la prisión de Cuatre Camins (La Roca del Vallès, Barcelona), que acude a la consulta médica indicando que le han aparecido, de forma repentina, una serie de llamativas deformidades cutáneas en el cráneo, de aspecto cerebriforme, en el área de la coronilla, sin ningún antecedente traumático (Figura 1). El paciente consultó sorprendido, justo después de rasurarse totalmente el pelo, aconsejado por el interno que lo rasuró, y afirmando que antes no tenía tales deformidades, aunque tampoco se había rasurado con anterioridad totalmente. Las lesiones mostraban una discreta actividad inflamatoria. El paciente fue conducido en ese mismo momento a la consulta de dermatología, donde fue diagnosticado, por simple inspección, de *cutis verticis gyrata*. La imagen es patognomónica (Figura 1).

Anamnesis, exploración física y abordaje inicial del paciente

Tras el diagnóstico, fue trasladado de nuevo a la consulta médica del módulo, donde se llevó a cabo una primera anamnesis y una exploración física, con resultados poco significativos. Se comunicó al paciente, de forma sencilla y comprensible, que para conocer el pronóstico y el tratamiento a seguir eran necesarias una serie de exploraciones complementarias. Se comprometió a someterse a las exploraciones precisas para tipificar su caso, firmando el correspondiente consentimiento informado y autorización para difundir sus imágenes con fines científicos y de investigación. Se le hizo comprender que, probablemente, la afección la tiene desde hace tiempo, y que era posible que no desapareciera por sí sola.

Ante la eventual posibilidad de CVG secundario, que pudiese tener buena respuesta a los corticoesteroides, se indicó un tratamiento con 30 mg de prednisona después del desayuno durante diez días, y una nueva consulta de seguimiento cuando lo finalizara. Se le aconsejó que se dejase crecer de nuevo el pelo para disimular el defecto, si de ese modo se encontraba más cómodo.



Figura 1. Imagen característica de *cutis verticis gyrata* en la que se puede observar la deformidad cutánea (paquidermia) adoptando un aspecto cerebriforme, con surcos y circunvoluciones. Visión superoposterior del cráneo.



Figura 2. *Cutis verticis gyrata* tras diez días de tratamiento con prednisona 30 mg/día. Visión superoposterior del cráneo.



Figura 3. *Cutis verticis gyrata* tras diez días de tratamiento con prednisona 30 mg/día. Visión posterolateral izquierda del cráneo.

Exploraciones complementarias

Para tipificar el CVG con fines pronósticos y terapéuticos, se han programado las siguientes exploraciones complementarias e interconsultas, en base a las indicaciones de otros autores¹⁻⁸:

- Análítica sanguínea básica, serología de hepatitis, lúes y virus de inmunodeficiencia humana (VIH), determinaciones hormonales (hormona del crecimiento, función tiroidea, andrógenos, estrógenos), marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario y alfafetoproteína), marcadores de inflamación (velocidad de sedimentación globular, VSG; proteína C-reactiva, PCR) y determinación de IgE.
- Radiografía de cráneo, de tórax y antebrazo-derecho, para determinar posibles lesiones parenquimatosas pulmonares, anomalías óseas o posible periostosis.
- Tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin contraste, para descartar posibles lesiones intracraneales.
- Biopsia de la lesión cutánea, para descartar causas secundarias y conocer la naturaleza anatomopatológica de la lesión.
- Estudio genético de laboratorio, para determinar posibles genes alterados asociados al diagnóstico y al pronóstico.
- Interconsulta a psicología clínica, para la determinación del coeficiente intelectual, un estudio neuropsicológico y un estudio de personalidad.
- Interconsulta a psiquiatría, para descartar posibles enfermedades psiquiátricas mayores que no consten en los diagnósticos actuales.

RESULTADOS

Los resultados de las exploraciones complementarias no se han completado, son materia de investigación en estos momentos, y determinarán el diagnóstico definitivo. Sin embargo, los datos disponibles diez días después, tras el tratamiento con prednisona, y con los datos de la exploración física, ya permiten orientar el diagnóstico (Figuras 2 y 3).

Anamnesis a los diez días y satisfacción con el tratamiento

El paciente manifestó que estaba muy mejorado. Se limitaba a solicitar la continuidad del tratamiento para llegar a eliminar la totalidad de los bultos y protuberancias que, según él, le habían salido “de repente”, según indicó al principio, y ahora matiza que quizá

podría haber notado algo, que él no imaginaba que fuera así. Cuando le preguntaron sobre los síntomas, no refería dolores articulares, dificultad respiratoria, molestias abdominales ni manifestaciones de ningún tipo. Se limitaba a estar preocupado por su problema estético y diferencial.

Posiblemente el tratamiento con prednisona pudo reducir algo el volumen de las protuberancias. Quizá, por comparación fotográfica, parecían menos marcadas, pero sin cambios excesivamente significativos bajo nuestra observación. Por ello se interrumpió el tratamiento. Sin embargo, el paciente reiteró que había notado una gran mejoría y que los “bultos” (paquidermia) habían reducido notablemente su tamaño. Se finalizó el tratamiento esteroideo en pauta descendente durante una semana más, y no se indicó ninguna otra medicación (Figuras 2 y 3).

Se insistió en preguntarle si, cuando tenía el pelo largo, notaba bultos o surcos, o si le molestaba, picaba o se rascaba, ya que estos síntomas son frecuentes en el CVG^{1,2,6}. Indicó que no era consciente de tener ninguna lesión, y esta vez manifestó que se había rasurado 5 o 6 años atrás, y entonces no tenía ninguna anomalía visible. Tampoco conocía ningún caso parecido en su familia ni en ninguno de sus hermanos. Nunca había notado molestias, escozor ni irritación en la zona, puesto que prácticamente no era consciente de su lesión, ya que llevaba el pelo largo.

Datos de la inspección y de la exploración a los diez días

Presentaba un buen estado general, tensión arterial de 140/80, musculado y con parámetros antropométricos poco destacables: altura = 170 cm, peso = 82 kg, índice de masa corporal (IMC) = 28,37 kg/m², perímetro craneal (transversal mayor en la zona de las cejas) = 58 cm, perímetro mayor del tórax (en inspiración) = 111 cm, perímetro de la cintura (1 cm por encima del ombligo) = 86 cm, perímetro de la cadera (en la zona de los trocánteres) = 98 cm, índice cintura-cadera (ICC) = 0,88.

En consulta, se muestra con una inteligencia aparentemente normal, con un discurso fluido, coherente, sin rasgos psicóticos, agresivos ni impulsivos, colaborador, amable y agradecido con el personal sanitario, porque comprende que se le pretende ayudar. No presenta alteraciones neurológicas relevantes ni retraso mental evidente. No constan antecedentes de epilepsia. No presenta dismorfias faciales llamativas diferenciales dentro de su etnia, ni paquidermia en la cara, ni estrabismo, ni oblicuidades oculares anómalas. Su piel es de aspecto graso, con hiperhidrosis y diversos queloides en ambas orejas. Manos y pies,

sin características de acromegalia, pero con discreta braquidactilia, acropaquia incipiente y engrosamiento de la piel de los dedos. La inspección de la cavidad oral no presentó anomalías destacables (sin macroglosia); la auscultación cardíaca y pulmonar, sin ruidos anómalos; y en la exploración neurológica y otras exploraciones físicas por sistemas, no hubo hallazgos significativos.

DISCUSIÓN

En los años 1960 se comprobó en Suecia que la prevalencia de CVG en instituciones para deficientes mentales era miles de veces superior a la población general. Se determinó que la mayoría de afectados tenían un coeficiente intelectual inferior a 35, y que solo uno de 38 casos era mujer. También se informó sobre una incidencia aumentada de convulsiones y defectos oculares en los portadores de CVG^{9,10}. Recientemente, Hernández et al. han publicado que la prevalencia de CVG en una institución psiquiátrica masculina de Colombia es del 5,9% (65 casos de 1.100 institucionalizados)⁸. Los diagnósticos más frecuentes fueron el trastorno del comportamiento (el 46% de casos), seguido de trastornos de control de los impulsos y esquizofrenia (no indican porcentajes). Si se analiza a fondo este estudio, presenta una información confusa y no permite establecer conclusiones más allá de la confirmación de que la mayoría de casos de CVG podrían relacionarse con alteraciones neuropsiquiátricas graves⁸. El hecho de que en prisión predominan con mucho los varones, junto al hecho de que la patología neuropsiquiátrica también es mucho más prevalente, realza el interés que puede presentar esta rara entidad en dicho medio.

Aquí se presenta el primer caso de CVG descrito en prisiones, en un paciente que no muestra ninguna alteración neuropsiquiátrica ni presenta ningún trastorno psiquiátrico mayor. Los resultados preliminares disponibles en este momento (pendiente de exploraciones complementarias) orientan a un posible caso de paquidermoperiostosis primaria (enfermedad de Touraine-Solente-Golé). En la revisión de las historias publicadas de casos previos, se puede comprobar que algunos pacientes etiquetados de CVG primario esencial podrían corresponder a formas incompletas de esta rarísima enfermedad caracterizada por paquidermia, periostosis y acropaquia¹.

Si el pelo cubre buena parte del defecto y no supone un problema estético relevante, el tratamiento de CVG es la buena higiene en el lavado del pelo, frotando con champú entre los surcos, para eliminar

residuos y suciedad. En pacientes con defectos muy pronunciados, pueden plantearse intervenciones de cirugía plástica que mejoran el aspecto estético².

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de CVG es por simple inspección, porque todas las imágenes publicadas son muy similares a las que se muestran aquí, patognomónicas de esta extraña condición. Tal diagnóstico es imposible cuando no se conocen las características de las lesiones, pero muy sencillo una vez observadas las imágenes aportadas. No existen protocolos ni guías consensuadas para abordar estos casos, por lo que el enfoque presentado puede ser de ayuda para continuar avanzando y clasificando mejor los diferentes casos, con más datos y con un mejor conocimiento de este defecto.

CORRESPONDENCIA

Pedro A. Martínez-Carpio
Centro Penitenciario Quatre Camins.
EAPP-La Roca del Vallès-1.
Institut Català de la Salut.
Carretera de Masnou a Granollers. Km 13,425
08430 La Roca del Vallès. Barcelona.
E-mail: pmc@investilaser.com

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferrari B, Abad ME, Larralde M. Cutis verticis gyrata. Educación Médica Continua. Dermatol Argent. 2014;20:157-63.
2. Ennounhi M, Gherrouani A, Moussaoui A. Idiopathic Cutis Verticis Gyrata in a female. Cureus. 2015;10:e2015.
3. Schenato LK, Gil T, Carvalho LA, Ricachnevsky N, Sanseverino A, Halpern R. Cutis verticis gyrata primária esencial. J Pediatr (Rio J). 2002;78:75-80.
4. Sigüenza NL, Amaya AG, Yépez PE, Peña SJ, Ayala MP. Caso clínico: Cutis Gyrata Vertis. Arch Venez Farmacol Clin Ter. 2017;36:97-100.
5. Hurtado PM, Pachajoa H. Imágenes en Medicina: Cutis Verticis Gyrata. Medicina (Buenos Aires). 2012;72:132.
6. Goncalves MI, López M, Franco F, Zamora M, Correa J, Jaramillo S. Cutis Verticis Gyrate: A propósito de un caso. Dermatol Venez. 2014;52:29-32.
7. Kosumi H, Izumi K, Natsuga K, Yamaguchi Y, Itami A, Shimizu H. Cutis Verticis Gyrata fluctuation with atopic dermatitis disease activity. Acta Derm Venereol. 2017;97:1245-6.
8. Hernández JF, Espejo LM, Correa RL, de la Espriella R. Cutis verticis gyrata en población masculina institucionalizada con enfermedad mental crónica en Colombia. Serie de casos. Acta Neurol Colomb. 2015;31:404-11.
9. Akesson HO. Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden I. Epidemiologic and clinical aspects. Acta Med Scand. 1964;175:115-27.
10. Akesson HO. Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden II. Genetic aspects. Acta Med Scand. 1965;177:459-64.