

Cutis verticis gyrata secundária à paquidermoperiostose. Relato de caso

Cutis verticis gyrata secondary to pachydermoperiostosis – case report

Danielle Ferreira Chagas¹, Glícia Campanharo Malheiros¹, Maria das Graças Barbosa de Abreu², Liana Moura de Almeida²

Recebido da Faculdade de Medicina de Campos, Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil.

RESUMO

A *cutis verticis gyrata* é uma condição do couro cabeludo caracterizada por sulcos e dobras profundas, causando o espessamento da pele que lhe dá uma aparência semelhante aos giros do córtex cerebral. Pode ser congênita ou adquirida, e predomina no sexo masculino. É classificada de acordo com sua etiologia primária (essencial e não essencial) e secundária. Descrevemos aqui um caso de *cutis verticis gyrata* secundária à paquidermoperiostose em paciente do sexo masculino jovem, apresentando suas manifestações clínicas, laboratoriais e radiológicas. Estudo descritivo constando de relato de caso e revisão de literatura nas bases de dados da Biblioteca Virtual de Saúde. Foram obtidos artigos originais científicos nas bases LILACS, SciELO, Scopus e PubMed, buscando-se pelos descritores: “couro cabeludo”, “doenças da pele e do tecido conjuntivo”, “anormalidades da pele” e “dermatopatias”. O limite temporal foi 2010 e as línguas escolhidas foram português, inglês, italiano, espanhol e francês. Paciente do sexo masculino, 25 anos, apresentando hipertrofias lineares em couro cabeludo, acompanhado de dor nas mãos, tornozelos e articulação coxofemoral. Presença de baqueteamento digital e hiperidrose palmoplantar. Trata-se de uma doença rara e progressiva, cuja avaliação clínica é essencial para definir a forma da *cutis verticis gyrata* e excluir outras síndromes associadas.

Descritores: Dermatoses do couro cabeludo; Dermatopatias; Anormalidades da pele; Humanos; Relatos de casos

ABSTRACT

Cutis verticis gyrata (CVG) is a scalp condition characterized by ridges and deep folds causing thickening of the skin, giving an appearance similar to the cerebral cortex gyri. It can be congenital or acquired, and predominates in males. It is classified according to its primary and secondary etiology (essential and non-essential). A case of *Cutis verticis gyrata* secondary to pachydermoperiostosis (PQP) is described in a young male patient, with its clinical, laboratory and radiological findings. This is a descriptive study consisting of a case report and review of literature on the Virtual Health Library databases (BVS). Scientific original articles were obtained in LILAC, SciELO, Scopus and PubMed databases, searching the keywords: “scalp”, “skin and connective tissue diseases”, “skin abnormalities” and “skin diseases”. The time limit was year 2010, and the languages chosen were Portuguese, English, Italian, Spanish and French. Male patient, 25 years old, with linear hypertrophy on the scalp, accompanied by pain in the hands, ankles and hip joint. Presence of digital clubbing, and palmoplantar hyperhidrosis. It is a rare, progressive disease whose clinical assessment is essential to define the type of *cutis verticis gyrata*, and to rule out other associated syndromes.

Keywords: Scalp dermatoses; Skin diseases; Skin abnormalities; Humans; Case reports

INTRODUÇÃO

A *cutis verticis gyrata* (CVG) é uma doença rara, congênita ou adquirida, caracterizada pelo excesso de pele no couro cabeludo, formando pregas cutâneas espessas de aspecto semelhante aos giros do córtex cerebral. Trata-se de uma patologia de caráter progressivo da pele e couro cabeludo, evidenciada por hipertrofia e flacidez da pele, formando pregas que podem ser a fonte de um incômodo estético, social e funcional.⁽¹⁾

Foi descrita pela primeira vez por Alibert em 1837 sob o termo “*cutis sulcata*”. Unna deu-lhe o nome em 1907 de “*cutis verticis gyrata*”. Em 1984, Garden e Robinson introduziram outras subclassificações, propondo que os casos primários fossem subdivididos em essencial, com ausência de outras anomalias associadas, e não essencial, em que outras anomalias estavam presentes.⁽²⁾

A prevalência estimada de CVG é de um em 100 mil no sexo masculino e 0,026 em 100 mil no sexo feminino. Clinicamente,

1. Faculdade de Medicina de Campos, Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil.
2. Conselho Federal de Medicina, Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil.

Data de submissão: 01/06/2016 – Data de aceite: 02/06/2016
Conflito de interesse: não há.
Fonte de financiamento: não há.

Autor correspondente:

Glícia Campanharo Malheiros
Faculdade de Medicina de Campos
Rua Voluntários da Pátria, 105 – Centro
CEP: 28035-260 – Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil
Tel.: (22) 99711-8820 – E-mail: gliciamalheiros@hotmail.com

caracteriza-se por excesso de pele, formando pregas simétricas no couro cabeludo que normalmente se estendem a partir do vértice da região anteroposterior e também pode apresentar-se de forma transversal na região occipital.⁽³⁾ Geralmente, o quadro clínico começa durante ou após a puberdade.⁽⁴⁾

Pode ser classificada em forma primária (não essencial e essencial) e secundária. A forma primária não essencial está relacionada aos pacientes com anormalidades neurológicas (retardo mental, paralisia cerebral, epilepsia, encefalopatia e microcefalia) e/ou oftálmica (catarata congênita, cegueira, estrabismo e retinite pigmentosa). A forma primária essencial é uma forma extremamente rara e não está associada a tais anormalidades; predomina em homens (associação cinco vezes mais frequente em comparação com as mulheres).⁽⁴⁾

As causas de CVG secundária incluem acromegalia, paquidermoperiostose (PQP), psoríase, pênfigo crônico, mixedema, amiloidose intradérmica, nevo cerebriforme, nevos melanocíticos congênitos, nevo lipomatoso, eczema discoide, acne conglobata, acantose nigricans, neurofibroma e síndrome de resistência à insulina. Raramente ocorrem formas paraneoplásicas ou iatrogênicas, associadas ao uso de minoxidil, sífilis, lesões hamartomatosas, leucemia, tumores de hipófise, esclerose tuberosa e aneurisma intracerebral.⁽⁵⁾

Pode também ocorrer em associação com várias síndromes (Noonan, Beare-Stevenson, Ehlers-Danlos, Turner, do cromossomo X supranumerário, incluindo a síndrome de Klinefelter). Assim, mesmo se tratando de uma doença rara, é importante a exclusão de outras doenças tratáveis.⁽⁶⁾

O objetivo deste estudo foi descrever um caso de CVG secundária à PQP em paciente do sexo masculino jovem, apresentando suas manifestações clínicas, laboratoriais e radiológicas.

Estudo descritivo constando de relato de caso e revisão de literatura nas bases de dados da Biblioteca Virtual de Saúde (BVS). Foram obtidos artigos originais científicos nas bases LILAC, *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Scopus e PubMed, buscando-se pelos descritores: “couro cabeludo”, “doenças da pele e do tecido conjuntivo”, “anormalidades da pele” e “dermatopatias”. O limite temporal foi 2010 e as línguas escolhidas foram português, inglês, italiano, espanhol e francês. Foi obtida a autorização da direção do Hospital Escola Álvaro Alvim (HEAA) para que se procedesse à coleta dos dados em prontuários. A identidade do paciente foi preservada. O trabalho respeitou a resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde (CNS).

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 25 anos, pardo, natural e residente em São Fidélis (RJ), há 1 mês observou depressões lineares em couro cabeludo com certa dor à palpação (Figura 1). Não apresentava falhas no cabelo. Relatava dor nas mãos, tornozelos e articulação coxofemoral. O desenvolvimento neuropsicomotor era normal. Nega outras comorbidades dignas de nota. Ao exame físico, encontrava-se em bom estado geral. Presença de baqueteamento digital e hiperidrose palmoplantar (Figura 2). Foram solicitados exames complementares: hemograma: nor-



Figura 1. *Cutis verticis gyrata*. Alterações no couro cabeludo semelhante aos giros do córtex cerebral.



Figura 2. Representação do baqueteamento digital.

mal; antígeno de superfície do vírus B da hepatite (HBsAg): não reagente; anticorpo contra antígeno de superfície do vírus B da hepatite (HBs anticorpo): reagente; HCV: não reagente; antígeno do core viral do vírus B da hepatite total (HBc total): não reagente; HIV 1 e 2: não reagente. Não apresentava alterações no exame radiográfico.

DISCUSSÃO

O paciente deste relato apresentava a forma de *cutis verticis gyrata* (CVG) secundária à paquidermoperiostose (PQP), pois apresentava alterações cutâneas espontâneas, sem história de qualquer outra comorbidade, como, por exemplo, neurológicas e oftalmológicas.⁽⁷⁾

Ao exame, o paciente apresentava couro cabeludo e região da fronte hipertrofiada, o que causava flacidez da pele em ambos os eixos, transversal e longitudinal. Na maioria dos casos relatados, as lesões são indolores, diferente do nosso paciente que sentia leve dor à palpação. Sintomas associados dependem da causa subjacente em CVG secundário.⁽⁷⁾

A PQP uma genodermatose rara, benigna e está associada ao baqueteamento digital, alterações cutâneas hipertróficas e periostose de osso longos. Os principais achados são: baqueteamento dos dedos (devido ao aumento de partes moles); formação óssea periosteal (principalmente ossos longos); espessamento da pele da face com aumento dos sulcos e da oleosidade; ademais, a presença de numerosas lesões de hiperplasia sebácea, CVG e hiperidrose palmoplantar. Nosso paciente apresentava todas as alterações citadas, exceto formação óssea periosteal.⁽⁸⁾

A patogênese da PQP ainda é incerta com expressão autossômica dominante. Os homens são mais intensamente acometidos, iniciando-se, em geral, após a primeira década de vida ou na idade adulta. Quanto à intensidade das manifestações, três formas clínicas desta síndrome têm sido propostas: completa, descrita por sulcos faciais proeminentes, CVG, baqueteamento digital e osteoartropatia hipertrófica primária como no presente caso; incompleta, com ausência de espessamento cutâneo e CVG; e frustra, com um ou mais sinais cutâneos, com alterações esqueléticas mínimas ou ausentes.⁽⁸⁾

Não há tratamento específico para a doença e, para o controle dos sintomas articulares, as opções terapêuticas são: os salicilatos, os anti-inflamatórios não hormonais, os corticoides sistêmicos e a colchicina. Também há relato de uso de infliximabe (anticorpo monoclonal) em paciente com artrite refratária.⁽⁸⁾

As três formas de CVG possuem um caráter progressivo e evoluem lentamente, podendo apresentar recidiva após a cirurgia, porém o tratamento clínico mostrou baixa eficiência e, por isto, a cirurgia ainda é o tratamento de escolha desta condição, mas não impede a progressão da doença. A cirurgia pode ser indicada também para correção de um desconforto estético, psicológico e funcional.⁽⁹⁾

Várias técnicas cirúrgicas são estudadas, e a indicação depende da gravidade, da localização, do tamanho da lesão, da doença subjacente e dos desejos do paciente. Pode ser efetuada uma simples excisão com sutura direta (para formas localizadas pequenas); ou a introdução de enxertos de pele no couro cabeludo saudável e a elevação de um retalho de avanço; ou enxerto de pele imediatamente após a ressecção completa; ou ainda ressecção parcial dos segmentos hipertróficos. Retalhos cutâneos de músculo ou retalhos livres, como o grande dorsal, também foram descritos; também é possível realizar ressecções completas dos excedentes de dobras cutâneas.⁽¹⁰⁾

O esquema de excisões deve considerar quatro elementos principais: a posição das cicatrizes deve considerar a natureza evolutiva da doença para permitir excisões futuras; deve absorver o excesso de pele em ambos os eixos; tem de ser capaz de absorver na primeira intervenção o excesso de pele ao longo de todo o couro cabeludo (frontal, parietal, temporal e occipital); e as incisões devem sempre respeitar a vascularização do segmento.⁽¹⁰⁾

As investigações adequadas, incluindo o exame histopatológico, são necessárias para definir a etiologia. Os achados histológicos podem revelar uma estrutura da pele essencialmente nor-

mal ou uma conjuntiva espessada com hipertrofia e hiperplasia de estruturas anexas.⁽¹⁰⁾

O tratamento para CVG primária essencial pode ser sintomático ou cirúrgico. A orientação sobre cuidados de higiene local é necessária para evitar o acúmulo de secreção com odor desagradável. O tratamento cirúrgico pode ser realizado com o objetivo de melhorar o aspecto clínico e a qualidade de vida do paciente devido à aparência inestética.⁽¹¹⁾

Diferentes técnicas têm sido citadas para o tratamento da CVG primária que envolve a ressecção total da lesão e enxertia, colocação de expansor de tecido na pele saudável, e enxerto posterior e ressecção parcial da porção abundante da lesão. Porém, a principal modalidade de tratamento descrito envolve a excisão direta junto da expansão do couro cabeludo afetado seguido de cobertura do defeito por meio de um retalho de avanço. O número e a localização das incisões devem preservar a vascularização do couro cabeludo e levar em conta o caráter evolutivo desta patologia.⁽¹¹⁾

A CVG do couro cabeludo é uma doença rara e progressiva responsável por uma deficiência estética e social, daí a importância de seu diagnóstico. A avaliação clínica é essencial para definir a forma da CVG (primária essencial e não essencial e secundária) e excluir outras comorbidades possivelmente associadas com o início da doença. O tratamento de escolha é a cirurgia por excisão das áreas da pele hipertróficas e retensionamento do couro cabeludo nos planos longitudinal e transversal. A cirurgia corretiva é de grande valia no tratamento destes pacientes visto seu já referido comprometimento estético e social. As excisões devem levar em conta principalmente a anatomia vascular do couro cabeludo e a natureza iterativa da cirurgia.

REFERÊNCIAS

1. Sandoval AR, Flores-Robles BJ, Llanos JC, Porres S, Dardón JD, Harrison RM. Cutis verticis gyrata as a clinical manifestation of Touraine-Solente-Gole' syndrome (pachydermoperiostosis). *BMJ Case Report*. 2013; [cited 2013 Jul 12]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3736327/>
2. Samira B, Meriem D, Oumkeltoum E, Driss E, Yassine B, Saloua E. [Primitive essential cutis verticis gyrata, a rare skin disease: case report and review of literature]. *Pan Afr Med J [Internet]*. 2014 [cited 2013 Jul 12];19:345. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4406381/>
3. Walia R, Bhansali A. Cutis verticis gyrata. *BMJ Case Rep [Internet]*. 2011 [cited 2014 Jun 21];2011. Available from: <http://casereports.bmj.com/content/2011/bcr.01.2011.3763.full.pdf>
4. Imágenes en medicina – cutis verticis gyrata. *Medicina (Buenos Aires)*. 2012; 72(2):132. Disponível em: <http://www.scielo.org.ar/pdf/medba/v72n2/v72n2a10.pdf>
5. Nissimov S, Jacoby M, Shteinshnaider M, Tzur I, Gorelik O. [Cutis verticis gyrata as an early rare presenting sign of acromegaly]. *Harefuah*. 2014;153(5):253-4, 306. Hebrew.
6. Yang JJ, Sano DT, Sanchez AP, Tebcherani AJ, Martins SR. Primary essential cutis verticis gyrata - Case report. *An Bras Dermatol*. 2014;89(2):326-8.
7. Piquero-Casals J, Chinelli P, Piquero V, Pereira G, Fortes AC. Cutis verticis gyrata como manifestación clínica de paquidermoperiostosis. *Med Cután Iber Lat Am [Internet]*. 2003 [citado 2015 Jun

- 21];31(5):314-6. Disponível em: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cutanea/mc-2003/mc035f.pdf>
8. Guerini MB, Barbato MT, Sá NB, Nunes DH, Zeni PR. Paquidermoperiostose - forma completa da síndrome. *An Bras Dermatol*. 2011;86(3):582-4.
 9. Nguyen NQ. *Cutis verticis gyrata*. *Dermatol Online J* [Internet]. 2003[cited 2015 Nov 21];9(4):32. Available from: <http://dermatology.cdlib.org/94/NYU/Nov2002/9.html>
 10. Dumas P, Medard de Chardon V, Balaguer T, Cardot-Leccia N, Lacour JP, Lebreton E. [Primary essential *cútis verticis gyrata*: case report and literature review]. *Ann Chir Plast Esthét*. 2013; 55(3):243-8. French.
 11. Hussein H, Eskaf WA, Ajmy S, Zakaria Y, Burezq H. Primary essential *cutis verticis gyrata*: *Cutis verticis gyrata*. *JPRAS Open* [Internet]. 2016 [cited 2015 Oct 19];7:23-6. Available from: http://ac.els-cdn.com/S2352587815000200/1-s2.0-S2352587815000200-main.pdf?_tid=8f522042-f443-11e6-b8b6-00000aacb360&acdnat=1487248348_cc2c609a26b9e1597e533c4318992a58