



RELATO DE CASO

Cutis verticis gyrata *primária essencial*

Essential primary Cutis verticis gyrata

Letícia K. Schenato¹, Tatiane Gil¹, Lauro A. Carvalho¹, Nelson Ricachnevsky²,
Alberto Sanseverino³, Ricardo Halpern⁴

Resumo

Objetivo: relatar um caso raro de uma criança portadora da forma primária essencial de *Cutis verticis gyrata*.

Descrição: menino de 9 anos, apresenta importante hipertrofia da pele do couro cabeludo, com dobras que se assemelham aos giros cerebrais. Não apresenta retardo mental, nem alterações oftalmológicas e não há relatos semelhantes na família.

Comentários: o diagnóstico de *Cutis verticis gyrata* primária essencial foi estabelecido pela presença de redundância da pele do couro cabeludo e ausência de alterações neurológicas e oftalmológicas, tendo-se feito o diagnóstico diferencial com as formas secundárias que incluem: nevo intradérmico cerebriforme, paquidermoperiostose, acromegalia e doenças inflamatórias do couro cabeludo. Trata-se do único relato na literatura de uma criança com esta forma de *Cutis verticis gyrata*.

J Pediatr (Rio J) 2002; 78 (1): 75-80: Cutis verticis gyrata, dermatopatias, dermatose do couro cabeludo.

Abstract

Objective: to report a rare case of a child with essential primary *Cutis verticis gyrata*.

Report: nine-year-old boy with extensive hypertrophy of scalp skin, with a cerebriform appearance. No underlying neurologic and ophthalmologic disorders were found, and no other cases were described in his family.

Comments: the diagnosis of primary *Cutis verticis gyrata* was established by thickening of the scalp and absence of neurologic and ophthalmologic abnormalities. Differential diagnosis comprises secondary conditions such as: cerebriform intradermal nevus, pachydermoperiostosis, acromegaly, and inflammatory diseases of the scalp. This is the first report of a child with this form of *Cutis verticis gyrata*.

J Pediatr (Rio J) 2002; 78 (1): 75-80: Cutis verticis gyrata, skin diseases, scalp dermatoses.

Introdução

A *Cutis verticis gyrata* (CVG) é uma doença que se caracteriza por crescimento excessivo da pele do couro cabeludo, levando à formação de sulcos que se assemelham aos giros do córtex cerebral¹⁻³. Foi originalmente relatada na literatura, em 1837, por Alibert; porém Robert que é reconhecido como o primeiro a descrevê-la, em 1843⁴. Em 1907, Unna utilizou o termo *Cutis verticis gyrata*, aceito até hoje⁴.

A CVG pode ser classificada em duas formas: *primária* (essencial e não-essencial) e *secundária*⁴. A forma primária não-essencial responde por 0,5% dos pacientes com retardo mental; paralisia cerebral, epilepsia, catarata e cegueira podem estar presentes^{1,5}. Já a forma primária essencial não está associada com alteração neurológica e oftalmológica, ocorre somente formação de dobras no couro cabeludo, que mimetizam os giros cerebrais; aparece na puberdade e ocorre exclusivamente em homens; o tipo de herança é incerta^{1,4,5}. As formas secundárias de CVG são representadas mais freqüentemente por paquidermoperiostose, acromegalia e nevo cerebriforme intradérmico¹.

Em crianças, os casos de CVG, independentemente da sua etiologia, são muito raros, e os poucos relatos devem-se à forma primária não-essencial^{6,7}, associação com síndromes genéticas^{8,9} e casos familiares¹⁰ (Tabela 1).

-
1. Acadêmicos da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre (FFFCMPA).
 2. Médico Dermatologista, Instrutor da residência em Pediatria do Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA).
 3. Médico Pediatra, Professor Auxiliar do Departamento de Pediatria da FFFCMPA.
 4. Médico Pediatra, Doutor em Pediatria, Professor Adjunto do Depto. de Pediatria da FFFCMPA.

Artigo submetido em 14.03.01, aceito em 22.08.01.

Tabela 1 - Etiologia da *Cutis verticis gyrata* em crianças

Etiologia da CVG	Comentários do caso	Referência bibliográfica
Síndrome de Beare-Stevenson	Neonato com CVG por fusão prematura das suturas do crânio, causando ampla deformidade da calota craniana. Associada com outras malformações como: sindactilia, anquilose e sinostose das mãos, pés e coluna e graus variáveis de retardo mental.	8
Nevo intradérmico	Neonato com síndrome de Noonan, envolvimento de múltiplos órgãos, quilotórax e CVG por nevo intradérmico. Este é o único caso da associação de CVG e síndrome de Noonan.	9
Forma primária não-essencial	Neonato com CVG, déficit neurológico e outras malformações congênitas menores; biópsia de pele normal; aos 7 meses persistia com hipotonia e significativo atraso de desenvolvimento. Este é o único relato de um neonato com esta forma de CVG.	6
	Relato de dois irmãos com CVG, microcefalia, retinite pigmentosa, catarata, surdez neurossensorial e retardo mental.	7
Forma familiar	Forma familiar de CVG, na qual mãe e filho possuíam uma única e extensa dobra de pele no couro cabeludo, sem outra doença associada. Este é o único relato de um caso familiar de CVG.	10

Existem somente dois relatos de CVG primária essencial descritos na literatura mundial. Estes dois pacientes eram adultos, do sexo masculino, sem doença neurológica ou oftalmológica subjacente, nos quais foram excluídas possíveis causas de CVG secundária^{4,11}. Na literatura médica mundial, não existe nenhum relato de uma criança com CVG primária essencial.

Os autores relatam um caso raro de um menino com CVG primária essencial. São abordados aspectos do diagnóstico e da terapêutica.

Descrição do caso

Menino de 9 anos, mulato, procedente de Santa Catarina, vem à consulta por apresentar lesão no couro cabeludo, na forma de giros cerebrais, medindo 27 cm², ocupando as regiões parietal e occipital bilateralmente, mais acentuada à esquerda, bocelada, mole à palpação e com crescimento de cabelos (Figuras 1 e 2). Há 3 anos, iniciou com uma lesão de 5 cm² na região occipital, que evoluiu com aumento gradativo das dobras. É o terceiro filho de uma prole de 3,

pais não-consangüíneos. A mãe nega a presença de lesões pigmentadas na pele do couro cabeludo, ao nascimento. Não há notícia de casos semelhantes na família. Atualmente cursa a 3ª série, tendo repetido uma vez a 1ª série; caminhou com 1 ano e meio e falou com 2 anos. Ao exame físico, ausência de sinais de acromegalia; exame neurológico e avaliação oftalmológica normais; inteligência inferida como média alta.

Exames complementares

- *Exames laboratoriais*: hemograma, TGO, TGP, fosfatase alcalina, creatinina, uréia, cálcio, T₄ livre e TSH: dentro dos limites da normalidade. VDRL não-reagente.
- *Eletroencefalograma*: escassos potenciais agudos na região parietal esquerda; traçado adequadamente organizado para a faixa etária.
- *Tomografia computadorizada de crânio*: conteúdo craniano normal, massa extracraniana por tumefação de tecidos moles em regiões parietal e occipital.



Figura 1 - *Cutis verticis gyrata* (CVG): lesão na pele do couro cabeludo semelhante aos giros do córtex cerebral

Discussão

O quadro de CVG é caracterizado por crescimento excessivo da pele do couro cabeludo, com formação de sulcos na direção ântero-posterior, que lembram os giros do córtex cerebral¹⁻³. A CVG primária é dividida em duas formas³:

- *Não-essencial*: caracteriza-se por dobras no couro cabeludo, semelhantes às circunvoluções cerebrais associadas a manifestações neurológicas; o QI é raramente superior a 35, podem estar presentes microcefalia, encefalopatia estática e convulsões; também se verificam anormalidades oculares (catarata, estrabismo e cegueira)^{1,3,5,12,13}.
- *Essencial*: trata-se de uma forma extremamente rara de espessamento da pele do couro cabeludo, que assume a forma dos giros cerebrais; há predomínio em homens e não se verifica associação com doenças neurológicas e tampouco alterações oftalmológicas^{3,4,11,13}. Na maioria dos casos, tem início durante ou logo depois da puberdade, sendo que em 90% dos pacientes, ela se desenvolve após os 30 anos^{1,4,5,13}. A histopatologia mostra hiperplasia sebácea e não há evidência de aumento no colágeno¹⁻³; não ocorre transformação maligna da pele, nem do parênquima cerebral^{5,12}.

Na literatura médica internacional, há apenas dois relatos de CVG primária essencial; o primeiro caso foi descrito por Garden⁴ em um paciente de 26 anos, que notou a formação de pequenas dobras no couro cabeludo e, após 4 anos de evolução, apresentou-se com uma grande lesão de CVG em regiões parietais; tinha uma sensação de pressão na cabeça, leve prurido e adelgaçamento dos cabelos; não havia na família história de doença semelhante e nem de casamentos consangüíneos; o exame clínico não apresentava outras alterações; os exames laboratoriais de investigação para patologias endócrinas eram normais. O segundo foi relatado por Cribier¹¹ em um rapaz de 19 anos, que notou moderado engrossamento do couro cabeludo aos 15 e progressivamente desenvolveu dobras nas regiões occipital e parietal; o cabelo tinha aspecto normal; o exame neurológico completo não mostrava alterações, e o paciente tinha inteligência normal; o raio-X e a TC de crânio não mostraram envolvimento do osso; o paciente foi tratado com cirurgia de redução do couro cabeludo.

No paciente em questão, as dobras de pele no couro cabeludo iniciaram aos 6 anos e foram aumentando gradativamente de tamanho, durante 3 anos, até assumirem a extensão atual, ao contrário do que ocorre nos casos de CVG primária, onde as lesões iniciam-se na adolescência

ou no início da vida adulta⁴. O exame clínico e os exames complementares confirmaram a ausência de doença neurológica, oftalmológica e envolvimento ósseo, assim como permitiram que excluíssemos causas secundárias de CVG, como paquidermoperiostose e acromegalia (TC de crânio normal), tireoideopatias (T4 e TSH normais) e sífilis (VDRL não-reagente). A biópsia de pele não foi realizada por impedimento da família do paciente, que julgou ser esse procedimento uma agressão física ao seu filho. A equipe não considerou indispensável a biópsia da lesão para que se fizesse o diagnóstico de CVG primária essencial, uma vez que a história clínica e os exames laboratoriais nos auxiliaram a excluir outras potenciais causas de CVG, entre elas o nevo cerebriforme intradérmico, que costuma estar presente já ao nascimento, ou se desenvolve precocemente na vida, predomina no sexo feminino, ocorre perda progressiva dos cabelos, e o crescimento da lesão ocorre na adolescência¹³.

Após exaustiva revisão da literatura médica, não encontramos nenhum caso de CVG primária essencial em crianças. Existem poucos casos relatados de CVG em crianças, os mais representativos são os seguintes: CVG na síndrome de Noonan⁹; na craniossinostose de Beare-Stevenson⁸; forma familiar de CVG¹⁰ e devido à forma primária não-essencial^{6,7} (Tabela 1).

O diagnóstico diferencial de CVG primária essencial compreende a forma não-essencial, paquidermoperiostose, acromegalia, nevo intradérmico cerebriforme e outras causas menos frequentes de CVG¹¹:

- *CVG primária não-essencial*: pode estar associada com retardo mental e esquizofrenia crônica^{11,12}. Schepis¹² verificou a prevalência de CVG em 494 pacientes de uma instituição psiquiátrica; 22 pacientes (21 homens) tinham CVG primária. Em outro estudo¹², foi pesquisada a presença de CVG em 83 pacientes psiquiátricos



Figura 2 - Lesão de CVG ocupando grande extensão do couro cabeludo, mais acentuadamente em regiões parietal e occipital esquerda

hospitalizados; 3 homens tinham CVG. Possivelmente esta alta prevalência em homens com doenças psiquiátricas possa ser explicada por fatores étnicos ou, então, pelo costume de raspar o cabelo destes doentes, facilitando o diagnóstico⁷.

- *Paquidermoperiostose*: manifesta-se por baqueteamento digital, formação óssea periosteal, espessamento da pele da face, com acentuação dos sulcos, lesões de hiperplasia sebácea, CVG e hiperhidrose palmoplantar^{1,2}. A forma primária é transmitida de herança autossômica dominante; as alterações na pele e nos ossos progridem de maneira severa por 5 a 10 anos e, após, permanecem sem mudanças por toda a vida; vários pacientes têm retardo mental^{1,2}. Já a forma secundária ocorre em homens entre 30 e 70 anos; as alterações ósseas são bem características, desenvolvem-se rapidamente e podem ser bastante dolorosas; usualmente é provocada por doença pulmonar severa como carcinoma brônquico¹.
- *Acromegalia*: caracterizada por crescimento exagerado dos ossos da face e crânio^{1,14}. A presença de CVG não é incomum nos quadros de acromegalia, portanto sua presença deve alertar o médico para a possibilidade de adenoma de hipófise^{1,2,14}; com este propósito é que solicitamos a tomografia computadorizada de crânio no paciente em questão.
- *Nevo intradérmico cerebriforme*: usualmente presente ao nascimento ou muito precocemente na infância, sob a forma de uma pequena área hiperpigmentada, que aumenta gradativamente de tamanho no período da puberdade e pode cobrir uma significativa porção do couro cabeludo; alopecia progressiva é a regra^{1,13}. A incidência é maior entre o sexo feminino¹³. No caso em questão, não havia relato de nenhuma mácula hipercrômica no couro cabeludo, ao nascimento, e a lesão começou a aumentar progressivamente de tamanho aos 6 anos de idade, e não próximo da puberdade. Frente ao diagnóstico de nevo intradérmico congênito de grandes dimensões, é imperativa a exérese cirúrgica completa da lesão, pois esta apresenta um importante potencial para desenvolver melanoma maligno^{1,13}.
- *Outras condições médicas associadas com CVG*: doenças inflamatórias do couro cabeludo (eczemas, psoríase, foliculite, impetigo, erisipelas e pênfigos)^{4,13}, mixe-dema, leucemia, sífilis, acantose nigricans, esclerose tuberosa, síndrome de Ehlers-Danlos, amiloidose e diabetes mellitus^{2,4,13}.

O tratamento da CVG varia desde a observação e cuidados locais até a exérese cirúrgica do excesso de pele. Geralmente a área afetada é assintomática, entretanto pode haver acúmulo de secreções causando odor desagradável e sensação de prurido, portanto uma boa higiene do couro cabeludo é importante para alívio dos sintomas¹¹. No paciente em questão, não havia sintomas na região compro-

metida pela CVG, sua mãe era bastante rigorosa com a limpeza do local, e o cabelo era raspado com frequência para impedir o acúmulo de resíduos.

O aspecto estético é o que chama a atenção devido à extensa área que ocupa. Diferentes técnicas de redução dos defeitos do couro cabeludo estão à disposição do cirurgião plástico para o tratamento da CVG: ressecção total da lesão e enxertia; colocação de expansor de pele na área sadia e enxertia; ressecção parcial da parte mais abundante da lesão^{4,15}. A expansão tecidual tem possibilitado correções de boa qualidade, em zonas onde as técnicas convencionais de retalhos e enxertos oferecem dificuldades; salienta-se como sua principal vantagem o menor número de procedimentos cirúrgicos necessários; as desvantagens são referentes à desfiguração estética produzida pelo expansor¹⁵. Nos casos em que o envolvimento do couro cabeludo é muito extenso, podem ser feitas ressecções parciais das lesões mais proeminentes⁴. Quando se deseja ressecar totalmente amplas lesões, poderão ser escolhidos retalhos miocutâneos ou retalhos livres; o músculo *latissimus dorsi* é considerado atualmente o de escolha para o tratamento de áreas extensas¹⁵. Entretanto a equipe de cirurgia plástica entendeu que seria inútil tentar algum procedimento cirúrgico, visto que a ressecção total da lesão implicaria em alopecia definitiva e a expansão da pele na área sadia seria insuficiente para cobrir toda a área doente. Portanto não foi realizado nenhum procedimento cirúrgico, e o paciente permanece em acompanhamento ambulatorial para observar possíveis modificações na lesão.

Referências bibliográficas

1. Champion RH, Burton JL, Ebling FJG. Rook, Wilkinson, Ebling – Textbook of Dermatology. 6ª ed. Blackwell Scientific Publications; 1997. p.2637-38.
2. Hurwitz S. Endocrine disorders and the skin. In: Hurwitz S. Clinical Pediatric Dermatology. 2ª ed. WB Saunders; 1993. p.584-602.
3. Diven DG, Tanus T, Raimer SS. Cutis verticis gyrata. Int J Dermatol 1991;30:710-2.
4. Garden JM, Robinson JK. Essential primary cutis verticis gyrata: treatment with the scalp reduction procedure. Arch Dermatol 1984;120:1480-3.
5. Chang GY. Cutis verticis gyrata, underrecognized neurocutaneous syndrome. Neurology 1996;47:573-5.
6. Hsieh HL, Fisher DE, Bronson DM, Fretzin DF. Cutis verticis gyrata in a neonate. Pediatr Dermatol 1983;1:153-6.
7. Megarbane A, Waked N, Chouery E, Moglabey YB, Saliba N, Mornet E, et al. Microcephaly, CVG of the scalp, retinitis pigmentosa, cataracts, sensorineural deafness, mental retardation in 2 brothers. Am J Med Genet 2001;98:244-9.
8. Przylepa KA, Paznekas W, Zhang M, Golabi M, Bias W, Bamshad MJ, et al. Fibroblast growth factor receptor 2 mutations in Beare-Stevenson cutis gyrata syndrome. Nat Genet 1996;13:492-4.

9. Masson P, Fayon M, Lamireau T, Lacombe D, Taieb A, et al. Unusual form of Noonan syndrome: neonatal multi-organ involvement with chylothorax and nevoid CVG. *Pediatric* 1993;48:59-62.
10. Del-Rio E, Velez A, Martin N, Belinchon I, Fuente C, Robledo A. Localized familial redundant scalp: atypical cutis verticis gyrata. *Clin Exp Dermatol* 1992;17:349-50.
11. Cribier B, Lipsker D, Mutter D, Grosshans E. Cutis verticis gyrata: reduction surgical treatment. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:542-5.
12. Schepis C, Siragusa M. Primary cutis verticis gyrata or pachydermia verticis gyrata: a peculiar scalp disorder of mentally retarded adult males. *Dermatology* 1995;191:292-4.
13. Jeanfils S, Tennstedt D, Lachapelle JM. Cerebriform intradermal nevus: a clinical pattern resembling cutis verticis gyrata. *Dermatology* 1993;186:294-7.
14. Kolakole TM, Al Orainy IA, Patel PJ, Fathuddin S. Cutis verticis gyrata: its computed tomographic demonstration in acromegaly. *Eur J Radiol* 1998;27:145-8.
15. Chem RC, Pinto RA, Matte L, Lima e Silva A. Expansão tecidual: uma opção terapêutica nos grandes defeitos do couro cabeludo. *Revista AMRIGS* 1998;42:40-4.

Endereço para correspondência:

Dra. Letícia K. Schenato

Rua Cel. Lucas de Oliveira, 1155/801 – Mont Serrat

CEP 90040-011 – Porto Alegre, RS

Fone: 51 991.33689

E-mail: letische@poa.terra.com.br