

MANIFESTAÇÃO TARDIA DE CÚTIS VÉRTICE GYRATA - RELATO DE UM CASO

Dalise Assad¹, Cíntia M. O. Lima¹, Silvia A. Esper¹

1-Médica da UBS Santa Teresa- Rio Grande da Serra - São Paulo

RESUMO : A cútis vértice gyrata é doença congênita ou adquirida caracterizada clinicamente por excesso de pele no couro cabeludo, formando dobras espessas e tendo diminuição dos cabelos no local acometido. Pode ser manifestação isolada presente ao nascimento ou ser parte de diversas síndromes como a osteoartropatia hipertrófica idiopática (paquidermoperiostose) e síndrome de Turner. Sendo assim dividida em forma primária e secundária. O objetivo do presente trabalho é apresentar um caso raro de cutis vértice gyrata primária essencial em mulher de 50 anos.

Palavras-chave: cútis vértice gyrata, dermatose do couro cabeludo, paquidermoperiostose.

Área do conhecimento: dermatologia

Introdução:

A *cútis vértice gyrata* (CVG), doença caracterizada por crescimento excessivo da pele do couro cabeludo, levando a formação de sulcos de aspecto semelhante ao córtex cerebral. Foi originalmente relatado na literatura, em 1837 por Albert, porém o primeiro a descrevê-la foi Robert em 1843. O termo *cútis vértice gyrata* aceito hoje foi descrito por Unna em 1907. A *cútis vértice gyrata* pode ser primária ou secundária.¹

A forma primária pode ser dividida em duas formas: a não-essencial e a essencial. A forma não-essencial associa-se a manifestações neurológicas, microcefalia e convulsões. A forma essencial predomina em homens, não se verifica a associação com doenças neurológicas. Tem início durante ou após a puberdade, na maioria dos casos, sendo que 90% dos pacientes a adquirem após os 30 anos.²

A forma secundária relaciona-se a doenças osteoarticulares como a paquidermoperiostose, há relatos de associação com diabetes mellitus tipo II e tumor de hipófise, acantose nigricans, esclerose tuberosa.

Relato de caso: Paciente AAC, sexo feminino, 50 anos, procedente de Mauá – SP, vem à consulta com queixa de queda de cabelo e espessamento do couro

cabeludo principalmente em ápice e região occipital (Figura 1).

Refere início dos sintomas há aproximadamente seis meses. Apresenta hipertensão arterial sistêmica compensada e dislipidemia. Nega antecedentes familiares de doenças dermatológicas.



Figura 1- Aspecto cerebriforme de couro cabeludo.

Exames complementares:

- exames laboratoriais: hemograma, TGO, TGP, fosfatase alcalina, glicemia, uréia creatinina, sódio potássio, cálcio, T4 e TSH, todos dentro dos limites da normalidade.

- Rx crânio: estrutura normal dos ossos da calota craniana, sela túrcica de aspecto normal.
- TC crânio: sem alterações.
- Anatomicopatológico: epiderme apresenta acantose irregular e hiperqueratose, além de alguns folículos pilosos com infundíbulo dilatado. A derme revela discreto infiltrado inflamatório linfocitário com alguns eosinófilos associados, de distribuição perivascular e perifolicular. Não observado sinais de neoplasia no material da presente amostra.

Discussão: Trata-se de um caso raro de cutis vértice gyrata primária essencial. Há poucos relatos de casos na literatura médica. Foram excluídas causas secundárias como doenças endócrinas ou osteoarticulares.

O diagnóstico diferencial pode ser feito com³⁻⁴:

- paquidermoperiostose: apresenta além da cutis vértice gyrata baquetamento digital, formação óssea periosteal, espessamento da pele da face, hiperplasia sebácea e hiperidrose palmoplantar.
- acromegalia: crescimento exagerado dos ossos da face e do crânio. Quando associado à cutis vértice gyrata pode falar a favor de adenoma de hipófise.
- nevo intradérmico cerebriforme: início desde o nascimento ou infância precoce sobre a forma de lesão hiperpigmentada no couro cabeludo.

O tratamento para cutis vértice gyrata pode ser sintomático ou cirúrgico. Cuidados de higiene local, pois pode haver acúmulo de secreções gerando odor desagradável. O tratamento cirúrgico visa melhoria do aspecto estético⁵⁻⁶.

Pode ser feito ressecção total da lesão e enxertia; colocação de expansor na pele sadia e enxertia; ressecção parcial da parte abundante da lesão. O uso do expansor possibilita menor número de procedimentos que os retalhos e enxertos⁶.

Referências Bibliográficas:

1. Hurwitz S. Endocrine disorders and the skin. In: Hurwitz S. Clinical Pediatric Dermatology. 2ª ed. WB Saunders; 1993,p.584-602.
2. Chang GY. Cutis verticis gyrata, underrecognized neurocutaneous syndrome. Neurology 1996;47:573-5.

3. Schenato, Letícia K., Gil, Tatiane, Carvalho, Lauro A., Ricachnevsky, Nelson, Sanseverino, Alberto, Halpern, Ricardo. Essential primary Cutis verticis gyrata., J. Pediatr. (Rio J.) , 2002, vol.78, no.1, ISSN 0021-7557.

4. 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.

5. 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.

6. 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