

camente preocupada por el tamaño que estaba adquiriendo la lesión, pero esta era asintomática.

En el estudio radiológico la lesión aparece como una masa ósea bien delimitada que emerge de la cortical del hueso subyacente, pero sin comunicación con el canal medular, de forma similar a un osteocondroma⁵. El diagnóstico diferencial debería incluir el osteocondroma, el condroma yuxtacortical, la periostitis reactiva florida, la lesión de Nora, el osteosarcoma y el condrosarcoma^{3,6}.

La exostosis de Turret no debería intervenir antes de que hayan transcurrido entre 4 a 6 meses desde el traumatismo desencadenante¹. Una mala técnica quirúrgica y la escisión prematura de la lesión pueden dar lugar a la recurrencia de la misma⁷. La tasa de recurrencia global de estas lesiones en las manos es del 20%⁵. Cuando se producen, las recurrencias aparecen casi siempre dentro de los 6 meses posteriores a la escisión, y normalmente exhiben una calcificación más irregular en comparación con la lesión primaria². En nuestra paciente, tras la extirpación completa, no se ha producido recurrencia.

Algunos autores han sugerido que la exostosis de Turret, junto con la lesión de Nora y la periostitis reactiva florida, pertenecen al espectro de los trastornos reactivos del hueso^{2,8,9}. La periostitis reactiva florida se ha propuesto como el primer estadio, y consiste en una proliferación de células fusiformes con un mínimo crecimiento osteocondilaginosa acompañante. Con el tiempo, el nuevo hueso y la metaplasia cartilaginosa se hacen más evidentes, siendo esto conocido como «proliferación extraña osteocondromatosa paraósea» —del inglés *bizarre parosteal osteochondromatous proliferation* (BPOP)—, también conocida como lesión de Nora. Finalmente, el foco de osificación madura da lugar a la formación de una base ósea con una cápsula cartilaginosa, que se corresponde con el osteocondroma adquirido o exostosis de Turret. Esta hipótesis, propuesta inicialmente por autores expertos en histopatología, ha sido corroborada también por la exploración radiológica², y en la actualidad se considera la explicación más plausible para estos procesos reactivos del hueso.

A modo de conclusión, hemos presentado un caso de exostosis de Turret, una rara entidad que puede

manifestarse como un nódulo subcutáneo y que, por lo tanto, el dermatólogo debería conocer.

Bibliografía

1. Wissinger HA, McClain EJ, Boyes JH. Turret exostosis. Ossifying hematoma of the phalanges. *J Bone Joint Surg Am*. 1966;48:105–10.
2. Dhondt E, Oudenhoven L, Khan S, Kroon HM, Hogendoorn PC, Nieborg A, et al. Nora's lesion, a distinct radiological entity? *Skeletal Radiol*. 2006;35:497–502.
3. Kontogeorgakos VA, Lykissas MG, Mavrodontidis AN, Sioros V, Papachristou D, Batistatou AK, et al. Turret exostosis of the hallux. *J Foot Ankle Surg*. 2007;46:130–2.
4. Mohanna PN, Moiemens NS, Frame JD. Turret exostosis of the thumb. *Br J Plast Surg*. 2000;53:629–31.
5. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1407–34.
6. Meneses MF, Unni KK, Swee RG. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone (Nora's lesion). *Am J Surg Pathol*. 1993;17:691–7.
7. Bandiera S, Bacchini P, Bertoni F. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation of bone. *Skeletal Radiol*. 1998;27:154–6.
8. Abramovici L, Steiner GC. Bizarre parosteal osteochondromatous proliferation (Nora's lesion): a retrospective study of 12 cases, 2 arising in long bones. *Hum Pathol*. 2002;33:1205–10.
9. Yuen M, Friedman L, Orr W, Cockshott WP. Proliferative periosteal processes of phalanges: a unitary hypothesis. *Skeletal Radiol*. 1992;21:301–3.

J. Cañueto^{a,*}, Á. Santos-Briz^b, M. Yuste-Chaves^a, G. Nieto^a y P. Unamuno^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jcanueto@yahoo.es (J. Cañueto).

doi:10.1016/j.ad.2010.09.014

Cutis verticis gyrata primaria no esencial

Primary Nonessential Cutis Verticis Gyrata

Sr. Director:

Un varón de 16 años, con retardo mental asociado, es remitido a nuestro servicio por presentar unos pliegues en el cuero cabelludo de aproximadamente 10 años de evolución. En la anamnesis el paciente no refería ningún antecedente familiar con lesiones similares, negaba haber presentado algún proceso inflamatorio previo en la zona, así como la presencia de clínica neurológica o psiquiátrica asociada.

A la exploración se apreciaba un plegamiento del cuero cabelludo en el que se observaban surcos y crestas en dirección anteroposterior, que no podían corregirse mediante la tracción de la piel (fig. 1). No se apreciaban zonas de alopecia ni diferencias en cuanto a la distribución del pelo, tanto en las zonas afectas como en las zonas de piel normal. El resto de la exploración física no mostró otras lesiones cutáneas significativas.

Se solicitó una analítica completa, incluyendo hemograma y bioquímica, una analítica de orina, una resonancia magnética nuclear, una biopsia cutánea y un análisis cromosómico que no evidenció ninguna alteración significativa. El estudio oftalmológico realizado tampoco mostró hallazgos significativos.



Figura 1 Imagen clínica en la que se aprecian los surcos y circunvoluciones en el cuero cabelludo del paciente.

Con todos estos hallazgos clínico-patológicos se estableció el diagnóstico de *cutis verticis gyrata* primaria no esencial. Se explicó al paciente y a sus familiares el carácter benigno de la lesión, sin realizar ningún tratamiento. Durante el seguimiento posterior no se ha evidenciado ningún cambio en la clínica.

El *cutis verticis gyrata* (CVG), descrito por primera vez en 1837 por Alibert, es un término que hace referencia a una condición caracterizada por la presencia de circunvoluciones y surcos profundos que simulan la apariencia de un cerebro¹. La prevalencia hombre-mujer es de 5-6:1. En la mayoría de los casos la edad de presentación del CVG es antes de la pubertad, antes de los 30 años en el 90% de los casos, aunque el CVG secundario puede aparecer a cualquier edad dependiendo de la patología de base. La etiología de este proceso es diversa; se han descrito dos grupos, con causas primarias y secundarias. Así, el CVG se ha clasificado en primario (esencial y no esencial) y secundario. El término primario esencial se emplea en aquellos casos en los que no se encuentran asociadas otras anomalías, y primario no esencial en aquellos asociados a retardo mental, parálisis cerebral, epilepsia, esquizofrenia, alteraciones neurológicas, sordera, alteraciones oftalmológicas o a una combinación de estas. El CVG secundario se ha asociado a diferentes procesos, entre ellos a enfermedades inflamatorias, lesiones hamartomatosas, tumores, acromegalia, mixedema, osteopatía hipertrófica idiopática, amiloidosis, sífilis, leucemia, cretinismo, acantosis *nigricans*, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, síndrome de Ehlers Danlos o traumatismos²⁻⁵. En algunos casos se ha visto asociado a alteraciones cromosómicas.

Aunque la etiopatogenia es desconocida, en la forma primaria esencial se ha visto, en algunos casos esporádicos, factores autosómicos recesivos y dominantes implicados. En la forma primaria no esencial podrían estar implicadas alteraciones endocrinas. En las formas secundarias la patogenia dependerá del proceso de base.

En el CVG la piel empieza gradualmente a engrosarse, doblarse y a formar surcos, circunvoluciones, en número variable, que asemejan la corteza cerebral. En la mayoría de los casos estas circunvoluciones son paralelas y siguen una dirección anteroposterior, aunque pueden ser transversales en la región occipital²⁻⁵. Esta entidad tiene un rasgo distintivo, que es la imposibilidad de desplegar la piel con la tracción o la presión. La localización es variable, aunque suelen presentarse generalmente en el vértex, no es infrecuente que se afecten las regiones temporales y ocasionalmente la región frontal u occipital. La sintomatología acompañante dependerá de la causa que provocó el CVG.

El CVG es un proceso benigno y generalmente no requiere ningún tratamiento. Si el paciente lo solicita, por motivos estéticos, puede valorarse la realización de tratamiento quirúrgico. La cirugía dependerá del grado de afectación, la localización de la lesión, la enfermedad de base y puede variar de la escisión simple a la colocación de expansores e injertos cutáneos⁶.

Bibliografía

1. MacGillivray R. Cutis verticis gyrate and mental retardation. *Scot Med J.* 1967;12:450-4.
2. Peta L, Geyer A, Anyane-Yeboah K, Garzon MC. Cutis verticis gyrata in a patient with Noonan Syndrome. *Ped Dermatol.* 2005;22:142-6.
3. Parolin L, Taniguchi K, Giraldo S, Carvalho VO, Furucho M, Bertogna J, et al. Cutis verticis gyrata in a child with Turner Syndrome. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:242-3.
4. Ulrich J, Franke I, Gollnick H. Cutis verticis gyrata secondary to acne scleroticans capitis. *J EADV.* 2004;18:499-502.
5. Al-Bedaia M, Al-Khenaizan S. Acromegaly presenting as cutis verticis gyrata. *Int J Dermatol.* 2008;47:164.
6. Tani T, Miyamoto Y, Kurozumi N. Surgical treatment of cutis verticis gyrata: A report of two cases. *Br J Plast Surg.* 1997;30:325.

V. López*, E. Montesinos y E. Jordá

Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: veronica.17@live.com (V. López).

doi:10.1016/j.ad.2010.06.031