

inmediata, ya que no se puede prever si el BC acabará siendo un BCA o por el contrario desarrollará una enfermedad muy severa. Además, en nuestro paciente el estudio genético realizado detectó una mutación en el gen ALOX12B que no había sido descrita previamente en la literatura como mutación causal confirmada de BC autorresolutivo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Theiler M, Mann C, Weibel L. Self-healing collodion baby. *J Pediatr*. 2010;157, 169-169e1.
 - Prado R, Ellis LZ, Gamble R, Funk T, Arbuckle HA, Bruckner AL. Collodion baby: An update with a focus on practical management. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:1362-74.
 - Tanahashi K, Sugiura K, Asagoe K, Aoyama Y, Iwatsuki K, Akiyama M. Novel TGM1 missense mutation p.Arg727Gln in a case of self-healing collodion baby. *Acta Derm Venereol*. 2014;94:589-90.
 - Oji V, Tadini G, Akiyama M, Blanchet Bardon C, Bodemer C, Bourrat E, et al. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: Results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63:607-41.
 - Vahlquist A, Bygum A, Gånemo A, Virtanen M, Hellström-Pigg M, Strauss G, et al. Genotypic and clinical spectrum of self-improving collodion ichthyosis: ALOX12B, ALOXE3, and TGM1 mutations in Scandinavian patients. *J Invest Dermatol*. 2010;130:438-43.
 - Hernández-Martín A, García-Doval I, Aranegui B, de Unamuno P, Rodríguez-Pazos L, González-Enseñat MA, et al. Prevalence of autosomal recessive congenital ichthyosis: A population-based study using the capture-recapture method in Spain. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:240-4.
 - Harting M, Brunetti-Pierri N, Chan CS, Kirby J, Dishop MK, Richard G, et al. Self-healing collodion membrane and mild nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma due to 2 novel mutations in the ALOX12B gene. *Arch Dermatol*. 2008;144:351-6.
 - Rodríguez-Pazos L, Ginarte M, Vega A, Toribio J. Autosomal recessive congenital ichthyosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:270-84.
 - Raghunath M, Hennies HC, Ahvazi B, Vogel M, Reis A, Steinert PM, et al. Self-healing collodion baby: a dynamic phenotype explained by a particular transglutaminase-1 mutation. *J Invest Dermatol*. 2003;120:224-8.
 - Van Gysel D, Lijnen RL, Moekti SS, de Laat PC, Oranje AP. Collodion baby: A follow-up study of 17 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2002;16:472-5.
- R. Santesteban Muruzábal^{a,*}, A. Larumbe Irurzun^a, I. Yanguas Bayona^a y M.A. Ramos Arroyo^b
- ^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España
^b Servicio de Genética, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: raquel.santesteban@hotmail.com
 (R. Santesteban Muruzábal).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.10.014>

Forma familiar de *cutis verticis gyrata* primario esencial



A Familial Form of Primary Essential Cutis Verticis Gyrata

Sr. Director:

El *cutis verticis gyrata* (CVG) es un trastorno cutáneo poco frecuente que se caracteriza por engrosamiento del cuero cabelludo formando circunvoluciones y surcos, con un patrón cerebriforme. El CVG se clasifica en primario (esencial y no esencial) y secundario.

Presentamos 2 casos familiares de CVG primario esencial. Se trata de 2 hermanos varones de 32 y 28 años de edad (pacientes 1 y 2 respectivamente), sin otros antecedentes familiares relevantes, que presentan engrosamiento progresivo del cuero cabelludo desde la adolescencia. En la exploración física se objetivó en ambos pacientes plegamiento del cuero cabelludo en sentido anteroposterior (fig. 1), así como onicólisis distal e hiperqueratosis subungueal leve de las primeras láminas ungueales de ambos pies.

En la anamnesis y exploración física detalladas, tanto a nivel dermatológico como sistémico, incluyendo valoración

endocrinológica y neurológica, no se detectaron anomalías asociadas a las formas primarias no esenciales. El estudio anatomopatológico del cuero cabelludo de ambos pacientes mostró un leve infiltrado inflamatorio mononuclear perianexial y perivascular superficial inespecífico. Para descartar otras causas de CVG secundario se realizaron los siguientes estudios: radiografía simple de ambas manos, tomografía computarizada (TC) cerebral, analítica general con perfil tiroideo, perfil lipídico, IGF-1, ANA y serología de lúes. En la TC cerebral del paciente 1 se apreciaron los pliegues cutáneos afectando al cuero cabelludo (fig. 2). El resto de los estudios fueron normales. En cuanto al estudio de la onicopatía (cultivo y estudio anatomopatológico) solo resultó positivo en el segundo paciente (*Trichophyton interdigitale*), por lo que se pautó tratamiento con terbinafina oral (250 mg/24 h, 3 meses). No se realizó estudio genético en ninguno de los 2 pacientes.

El CVG primario esencial se presenta con más frecuencia en varones después de la pubertad¹. La etiología es desconocida, pero se cree que pueden estar implicados factores genéticos y endocrinológicos². La mayoría de los casos de CVG primario esencial son esporádicos, aunque se han descrito formas familiares con herencia autosómica dominante o recesiva, con expresividad variable^{3,4}. Los datos de prevalencia para la población general datan de 1964, con una



Figura 1 A. Plegamiento anteroposterior del cuero cabelludo (paciente 1). B. Plegamiento anteroposterior del cuero cabelludo (paciente 2).

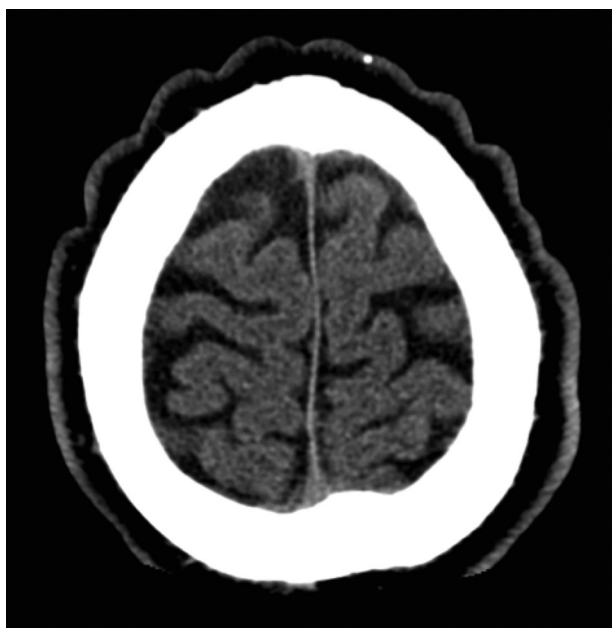


Figura 2 TC cerebral. Pliegues cutáneos irregulares (paciente 1).

prevalencia estimada para hombres y mujeres de un caso y 0,026 por 100.000 habitantes respectivamente⁵.

La forma primaria esencial es aquella en la que no se asocian otras anomalías, a diferencia de la forma primaria no esencial, que puede asociarse a retraso mental, parálisis cerebral, epilepsia, esquizofrenia, sordera, anomalías craneales y anomalías oftalmológicas⁶. Las formas secundarias de CVG pueden asociarse a multitud de procesos subyacentes (paquidermoperiostosis, acromegalia, cutis laxa, cilindroma, nevus intradérmico cerebriforme, amiloidosis,

mixedema, sífilis, aneurismas intracraneales, ependimoma intraventricular y procesos inflamatorios del cuero cabelludo entre otros), por lo que es importante descartar dicha asociación^{7,8} (fig. 3).

El CVG primario afecta al cuero cabelludo, sobre todo al vértex y a la región occipital. Los pliegues suelen disponerse en dirección anteroposterior de manera simétrica, aunque pueden disponerse transversalmente en la región occipital. El número de pliegues varía entre 2 y 12, y no se pueden corregir mediante presión ni tracción de los mismos⁴.

En cuanto a las pruebas complementarias, los estudios de laboratorio se realizarán dependiendo de la presentación clínica y de la enfermedad asociada. Las pruebas de imagen, ya sea resonancia magnética o TC, deben realizarse en caso de anomalías neurológicas, oftalmológicas o retraso mental, aunque algunos autores recomiendan su realización de manera rutinaria para descartar anomalías cerebrales estructurales⁹. La biopsia del cuero cabelludo permite descartar otras causas subyacentes, como por ejemplo el nevus intradérmico cerebriforme, cilindroma o dermatosis inflamatorias del cuero cabelludo. En las formas primarias el estudio histopatológico es normal en la mayoría de los casos, aunque se han descrito casos de engrosamiento de la dermis o hipertrofia de las unidades pilosebáceas¹⁰.

El CVG tiene un curso progresivo, y en la forma primaria esencial solo se afecta el cuero cabelludo, por lo que el tratamiento quirúrgico se plantea únicamente en caso de repercusión psicológica importante¹¹.

En resumen, presentamos un caso de forma familiar de CVG primario esencial; el CVG primario esencial es una entidad poco frecuente, especialmente la forma familiar, dado que solo hay descrito otro caso familiar con manifestación clínica a partir de la adolescencia⁴. No obstante, es importante descartar causas secundarias de CVG, así como enfermedades asociadas a la forma primaria no esencial.

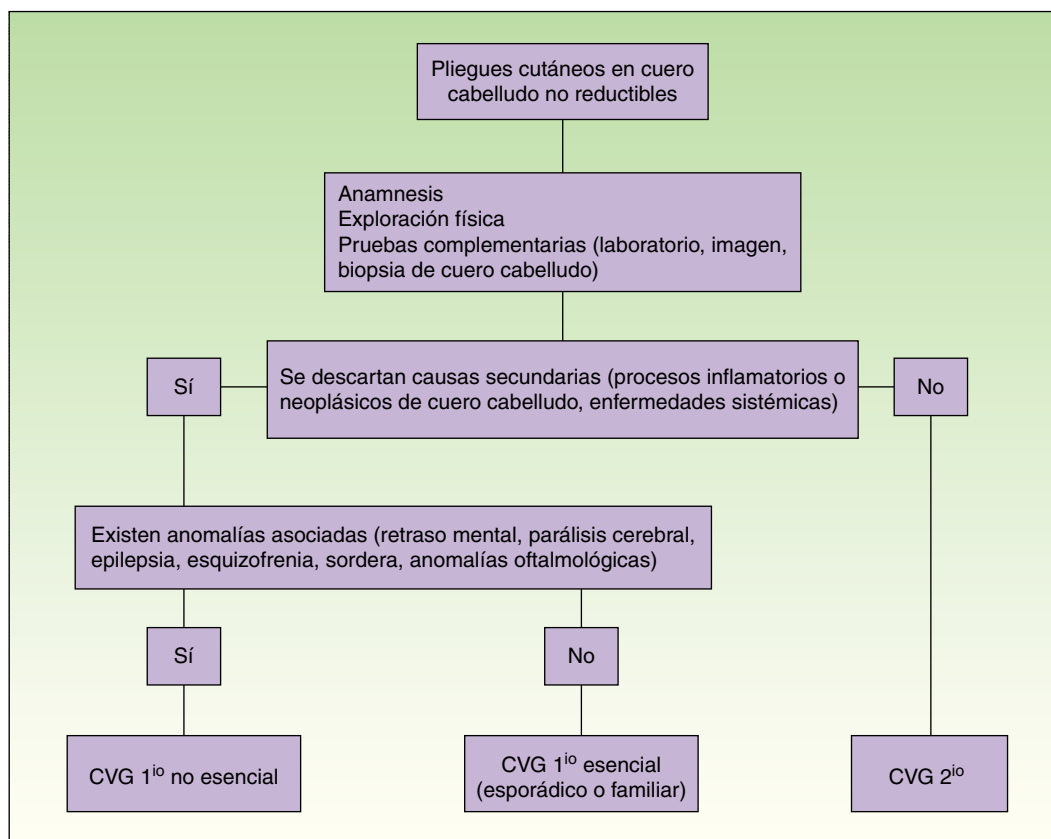


Figura 3 Algoritmo diagnóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yang JJ, Sano DT, Martins SR, Tebcherani AJ, Sanchez AP. Primary essential cutis verticis gyrata-case report. *An Bras Dermatol*. 2014;89:326-8.
2. Larsen F, Birchall N. Cutis verticis gyrata: Three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system. *Australas J Dermatol*. 2007;48:91-4.
3. Radwanski HN, Rocha Almeida MW, Pitanguy I. Primary essential cutis verticis gyrata – a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009;62:430-3.
4. Del-Río E, Vélez A, Martin N, Belinchón I, Fuente C, Robledo A. Localized familial redundant scalp: Atypical cutis verticis gyrata? *Clin Exp Dermatol*. 1992;17:349-50.
5. Akesson H. Cutis verticis gyrata and mental deficiency in Sweden. I. Epidemiologic and clinical aspects. *Acta Med Scand*. 1964;175:115-27.
6. Garden JM, Robinson JK. Essential primary cutis verticis gyrata. Treatment with the scalp reduction procedure. *Arch Dermatol*. 1984;120:1480-3.
7. López V, Montesinos E, Jordá E. Primary nonessential cutis verticis gyrata. *Actas Dermosifiliogr*. 2011;102:475-6.
8. Jeanfils S, Tennstedt D, Lachapelle JM. Cerebriform intradermal nevus. A clinical pattern resembling cutis verticis gyrata. *Dermatology*. 1993;186:294-7.
9. Oh DJ, Park JH, Kang SH, Hwang SW, Park SW. Primary non-essential cutis verticis gyrata revealed with 3-D magnetic resonance imaging. *Acta Derm Venereol*. 2006;86:458-9.
10. Kara IG. Forehead lifting for cutis verticis gyrata. *Plast Reconstr Surg*. 2003;111:1777-8.
11. Hsu YJ, Chang YJ, Su LH, Hsu YL. Using novel subcision technique for the treatment of primary essential cutis verticis gyrata. *Int J Dermatol*. 2009;48:307-9.

H. Suh*, Á. Flórez-Menéndez y C. de La Torre-Fraga
Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra, España

* Autor para correspondencia.
 Correos electrónicos: suhhaejin@gmail.com,
hsuhoh@yahoo.es (H. Suh).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.08.011>