

# Facies leonina y cutis verticis gyrata localizada secundarios a tumor neuroendocrino

*Leonine facies and cutis verticis gyrata located side to neuroendocrine tumour*

**Cindy Rodriguez-Arbi<sup>1</sup>, Gadwyn Sánchez-Felix<sup>2</sup>, Tomás Carbajal-Chávez<sup>3</sup>**

## RESUMEN

*Cutis verticis gyrata es una condición infrecuente del cuero cabelludo, la importancia de reconocer esta lesión radica en la asociación con otras comorbilidades y la repercusión en el aspecto físico del paciente.*

*Se reporta el caso de un paciente varón de 74 años que ingresa para estudio de tumor neuroendocrino primario de pared torácica. Refiere desde hace 1 mes flushing facial y aparición de surcos y pliegues en la región frontal de aspecto cerebriforme. Al examen se observa eritema, engrosamiento, lesiones papulares amarillentas umbilicadas en el rostro y rinofima. El estudio anatomopatológico fue compatible con hiperplasia sebácea. Finalmente se diagnosticó cutis verticis gyrata como parte de las manifestaciones cutáneas del síndrome carcinoide que padece.*

**PALABRAS CLAVE:** *Cutis verticis gyrata, síndrome carcinoide, facies leonina.*

## ABSTRACT

*Overview Cutis verticis gyrata is an uncommon condition of the scalp, the importance of recognizing this lesion is partnering with other co-morbidities and the impact on the physical aspect of the patient. Reported the case of a 74 year old male patient that enters for study of primary neuroendocrine tumor of chest wall, concerns since 1 month ago facial flushing and occurrence of furrows and folds in front region of cerebriform appearance. The examination shows Erythema, thickening, umbilicated yellowish papular of face and rhinophyma lesions. He studied pathology was compatible with hyperplasia Sebaceous. Finally was diagnosed cutis verticis gyrata as part of the manifestation skin of the syndrome carcinoid that suffers.*

**KEY WORDS:** *Cutis verticis gyrata, syndrome carcinoid, facies leonine.*

## INTRODUCCIÓN

Cutis verticis gyrata es un término que describe una condición de piel redundante del cuero cabelludo caracterizado por profundos surcos y circunvoluciones que se asemejan a la superficie del cerebro, los cuales no pueden ser aplanados por tracción o presión<sup>1,2</sup>. Esta condición puede ser congénita o adquirida.

Según la etiología se clasifica como primaria esencial, primaria no esencial y secundaria. El tipo primario generalmente se presenta en varones, podría tener un componente genético, aunque su modo de herencia es desconocido. Estos hallazgos se pueden presentar en la niñez o pubertad y se acentúan lentamente<sup>3</sup>.

Las formas primarias esenciales no están asociadas a otras anomalías, las formas primarias no esenciales se asocian con frecuencia a trastornos neuropsiquiátricos. Cutis verticis gyrata secundario ocurre como una consecuencia de infiltrados que comprende desde infiltrados inflamatorios o hamartomatosos hasta proliferaciones neoplásicas<sup>1,3</sup>.

1. Médico residente, servicio de dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
2. Médico jefe de servicio de dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.
3. Médico asistente, servicio de anatomía patológica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.



**Figura 1.** Eritema, engrosamiento de la piel y rinofima; surcos y pliegues asimétricos en la región frontal de aspecto cerebriforme. Redundancia de piel de las orejas.

## CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de un paciente varón de 74 años, natural y procedente de Nazca, de ocupación personal administrativo de una municipalidad. Como antecedentes de importancia refería hipertensión arterial diagnosticado hace ocho meses por lo que recibe enalapril dos veces al día. Es referido al servicio de oncología del Hospital Rebagliati para estudio y tratamiento de un tumor neuroectodérmico primario de pared anterior del tórax (tumor de Askin) estadio clínico IV por metástasis mediastinal y hepática según hallazgo tomográfico, cuya biopsia excisional fue realizada en el Hospital de Nazca.

Refiere desde hace un mes flushing facial, engrosamiento de la piel del rostro y aparición de surcos y pliegues en la región frontal que adoptan un aspecto cerebriforme.

Al examen físico se evidenció eritema en el rostro y cuello. Impresiona rinofima y facies leonina con frontofima, engrosamiento del rostro, edema facial y engrosamiento palpebral.

Se observan surcos y pliegues de distribución transversal y anteroposterior que abarcan toda la región frontal similar a la superficie cerebral, además múltiples lesiones papulares amarillentas umbilicadas en la frente y mejillas. Cuero cabelludo seboreico con descamación moderada. (Figura N°1 y N°2)

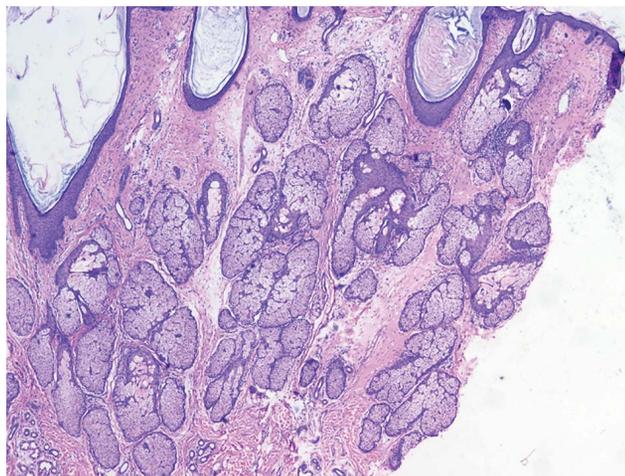


**Figura 2.** Disposición asimétrica de los pliegues a mayor detalle. Múltiples lesiones papulares amarillentas umbilicadas en la superficie.

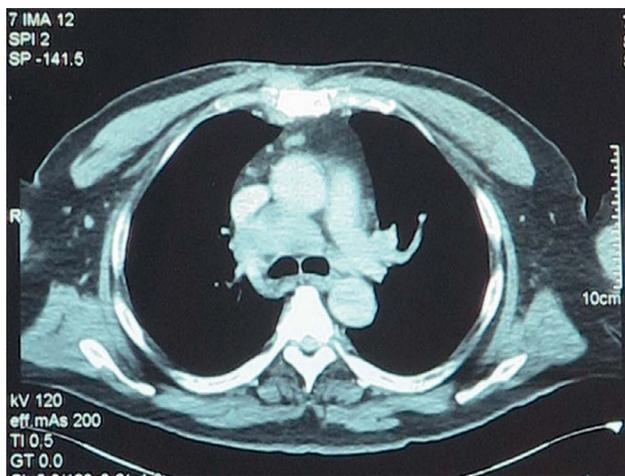
En el tronco se observa un tumor de 3 cm de diámetro a nivel pre esternal, de consistencia dura y adherida a planos profundos. No deformaciones óseas en manos.

Exceptuando el flushing, el paciente negó otros síntomas sistémicos gastrointestinales, respiratorios y/o cardiovasculares.

Se tomaron biopsias de piel de las lesiones papulares del rostro y de piel perilesional, el estudio anatomopatológico resultó compatible con hiperplasia sebácea. (Figura N°3)



**Figura 3.** Biopsia de piel de lesiones papulares en rostro. H-E 10X compatible con hiperplasia sebácea.



**Figura 4.** Lesión nodular en plano blando de pared torácica anterior a nivel de esternón y condiciona una reacción esclerótica esternal.

Como parte del protocolo de estudio de neoplasias, se hizo la revisión de láminas de la biopsia excisional realizada en otro hospital. Finalmente el servicio de patología concluye un diagnóstico diferente al del ingreso. La tumoración torácica se trata de un carcinoma neuroendocrino II-III y es metastásica a partir de un tumor primario pulmonar o mediastinal, con cromogranina, CK pan positivos y Ki67 positivo en 15% y 6 mitosis en 10 campos por lo que es considerado como carcinoma neuroendocrino II-III.

Se realizaron exámenes paraclínicos como hemograma que evidenciaba leve linfopenia, perfil hepático con valores normales excepto por un leve aumento de fosfatasa alcalina en 191 UI/L, LDH en rangos normales, glucosa, hemoglobina glicosilada, úrea, creatinina y perfil lipídico dentro de límites normales. No se hizo medición de enolasa sérica puesto que el reactivo estaba agotado.

Por los hallazgos en el examen físico y para descartar acromegalia se solicitó IGF-1 sérica con resultado dentro de valores normales. Las radiografías de huesos no evidenciaron lesiones periostóticas.

Como parte del estudio de neoplasias se realizó una tomografía de tórax, abdomen y pelvis la que evidenció una lesión nodular en plano blando de pared torácica anterior de 2.7cm adyacente a región paramediana derecha del esternón, la que condiciona una reacción esclerótica esternal. A nivel de mediastino se observaron adenopatías secundarias y una lesión hipovascular en los segmentos hepáticos IV al VIII correspondiente a secundarismo. Se realizó una endoscopia digestiva alta que evidenció gastritis erosiva de fondo.

Dada la anamnesis, cuadro clínico, hallazgos histopatológicos y el diagnóstico de neoplasia neuroendocrina, se concluye que el paciente presenta cutis verticis gyrata y facies leonina como parte de las manifestaciones cutáneas del síndrome carcinoide que padece dada la neoplasia de fondo.

Por el diagnóstico de carcinoma neuroendocrino se inició tratamiento con interferón gamma tres veces por semana y Octeótride 100ug c/8h. Dado el estado avanzado de la enfermedad neoplásica la respuesta al tratamiento no ha sido adecuada y continúa en controles por el servicio de oncología.

Por las múltiples lesiones de hiperplasia sebácea se decidió iniciar tratamiento con isotretinoína, además su uso ha demostrado beneficio en mejorar el aspecto de las manifestaciones cutáneas, secundaria a síndrome carcinoide<sup>4</sup>. A los dos meses de seguimiento, el paciente refiere mejoría parcial de las lesiones, sin embargo al examen físico no observamos gran variación como se puede observar en la figura N° 5.

## COMENTARIO

El síndrome carcinoide es un raro trastorno producido por niveles elevados de sustancias vasoactivas secretadas por un tumor carcinoide (neoplasias epiteliales con diferenciación predominantemente neuroendocrina). Estas sustancias son secretadas en gran cantidad por lo cual no pueden ser metabolizadas en el hígado y producen síntomas como flushing, diarrea, broncoespasmo e insuficiencia cardíaca.

Los síntomas cutáneos no son infrecuentes en el síndrome carcinoide. Es conocido que los episodios de flushing o rubefacción crónicos pueden dar lugar a frontofima y rinofima como consecuencia de una rosácea, así como edema facial. Todo esto en conjunto da el aspecto de *facies leonina*<sup>4-7</sup>.



**Figura 5.** Aspecto del paciente al mes de seguimiento y en tratamiento con isotretinoína 20 mg/día.

Nuestro paciente presenta engrosamiento y rubicundez facial lo que en conjunto con rinofima, zigofima y mentofima produce el aspecto de facies leonina como consecuencia del síndrome carcinoide por el carcinoma neuroendocrino que padece.

El tratamiento de elección es la resección tumoral, sin embargo como en el caso de nuestro paciente que presenta metástasis hepáticas, esta opción ya no fue viable. En estos casos el tratamiento es sintomático y paliativo incluyendo corticoides sistémicos, antihistamínicos, niacina (nicotinamida), entre otros<sup>8</sup>.

Se ha reportado en la literatura un caso similar de facies leonina (edema facial, frontofima y zigofima persistentes) asociada a síndrome carcinoide en un paciente varón con antecedente de tumor carcinoide bronquial que recibió tratamiento quirúrgico, sin embargo el estado de la neoplasia era avanzado con metástasis hepáticas. Respecto al tratamiento, el paciente evolucionó favorablemente en cuanto al cuadro cutáneo al mes de seguimiento de recibir isotretinoína 30 mg/ día.

Por lo citado anteriormente, se inició tratamiento con isotretinoína a 20 mg/día, sin embargo al mes de seguimiento

se observó una sutil mejoría respecto a las lesiones de hiperplasia sebácea pero no se observó mejoría en cuanto al edema, rubicundez y engrosamiento de piel. Esta inadecuada respuesta podría explicarse por la irregularidad en recibir el tratamiento con interferón y Octeótride por la neoplasia de fondo.

Otro pilar fundamental en el control de los síntomas es evitar factores precipitantes de flushing como los alimentos y bebidas calientes, picantes, chocolate, queso, tomates, nueces y alcohol. Evitar el estrés emocional y las maniobras de Valsalva<sup>9,10</sup>.

Respecto al *cutis verticis gyrata* (CVG) también conocido como paquidermia *verticis gyrata*, *cutis verticis plicada* y síndrome de cuero cabelludo de bulldog<sup>11</sup>, es un término que fue acuñado por Unna en 1907 y describe la condición del cuero cabelludo en la que se presentan pliegues y surcos profundos que asemejan a la superficie del cerebro<sup>12,13</sup>.

Es considerada como una rara condición morfológica que afecta a 1 de 100,000 varones y 0.026 de 100,000 mujeres en la población general<sup>14</sup>. Está descrita en la literatura como propia del cuero cabelludo, sin embargo se han reportado casos localizados en región frontotemporal<sup>14</sup> y otro en la zona glabellar<sup>15</sup>.

**Tabla 1.** Enfermedades asociadas a CVG no esencial.

▲ Manifestaciones neurológicas severas	Manifestaciones oftalmológicas
▲ Microcefalia	Catarata
▲ Convulsiones	Estrabismo
▲ Retardo mental	Ceguera
▲ Parálisis cerebral	Retinitis pigmentosa
▲ Epilepsia	

CVG: Cutis verticis gyrata.

En 1953, Polan y Butterworth clasificó CVG en dos formas: primaria y secundaria<sup>18</sup>. Posteriormente, Garden distinguió entre la formas primaria esencial de la no esencial, ésta última asociada a enfermedades neuropsiquiátricas incluyendo retardo mental, parálisis cerebral, epilepsia, convulsiones y anomalías oftalmológicas. Tabla N°1<sup>14 y 16</sup>.

La forma primaria esencial es más frecuente en varones, 5 veces más en comparación con las mujeres<sup>17</sup>. Los hallazgos cutáneos suelen aparecer en pacientes postpuberales y se acentúan progresivamente<sup>1</sup>. El 90% de casos se presenta antes de los 30 años y raramente ocurre en niños<sup>15,18</sup>. El término esencial se refiere a no estar asociada con otras comorbilidades y solo se presentan los pliegues y surcos.

CVG primario, usualmente se presenta como pliegues simétricos en dirección anterior a posterior, típicamente involucran el vértex, occipucio y en ocasiones todo el cuero cabelludo. Generalmente son asintomáticos pero se ha reportado prurito en algunos casos<sup>11</sup>.

Hasta abril del 2016 se reportaron diez casos de cutis verticis gyrata primaria, de los cuales nueve correspondían a niñas con síndrome de Turner y un caso de una paciente con cariotipo normal pero con hipotonía, es decir, todos los casos se trataban de la forma primaria no esencial<sup>19,20</sup>.

Se ha descrito un solo caso congénito de cutis verticis gyrata primaria esencial en un paciente nigeriano de 23 meses de edad que presentó desde el nacimiento dos pliegues longitudinales asimétricos que se extienden desde la frente hacia el cuero cabelludo, los cuales fueron creciendo proporcionalmente y se obtuvo buenos resultados con la escisión y cierre primario<sup>18</sup>.

La mayoría de pacientes con CVG tienen niveles normales de inteligencia, aunque se ha observado que es más frecuente en paciente con discapacidad intelectual. Afecta al 0.5% de la población con discapacidad intelectual en Escocia, Suiza y Estados Unidos<sup>21</sup>.

CVG secundario se presenta como consecuencia de procesos inflamatorios y otras patologías citadas en la tabla

N°2<sup>14,18,22,23,24</sup>. Asimismo, se han reportado casos de forma secundaria por el uso de medicamentos como esteroides anabólicos<sup>23</sup>.

La forma secundaria es levemente más frecuente que la primaria, se puede presentar a cualquier edad y no hay diferencia aparente entre los géneros. En estos casos los pliegues son generalmente asimétricos y no van en dirección longitudinal<sup>15,18</sup>.

Histológicamente la forma primaria del CVG varía desde piel normal a engrosamiento de tejido conectivo con hipertrofia o hiperplasia de anexos. La histología del CVG secundario varía según la causa subyacente<sup>15</sup>.

Respecto al manejo, cutis verticis gyrata no requiere tratamiento médico puesto que la piel es redundante para el tamaño de la cabeza, sin embargo por razones estéticas el tratamiento quirúrgico es una opción<sup>3</sup>.

El enfoque quirúrgico se basa en el tamaño y localización de los pliegues. El tratamiento de lesiones extensas podría requerir el uso de expansores de tejido y reconstrucción con colgajos locales, también se podría optar por la resección parcial de la mayor parte de la lesión<sup>15</sup>. El tratamiento de lesiones pequeñas generalmente se maneja con escisión local y cierre primario.

Se planteó la posibilidad de una interconsulta con cirugía plástica para tratamiento quirúrgico de CVG, sin embargo el paciente rechazó la propuesta dado que no deseaba una intervención quirúrgica.

Se decidió reportar el presente caso debido a la rareza de esta entidad y la presentación clínica llamativa que

**Tabla 2.** Enfermedades asociadas a CVG secundario.

- ▲ Eccema
- ▲ Psoriasis
- ▲ Folliculitis
- ▲ Impétigo
- ▲ Erisipela
- ▲ Pénfigo
- ▲ Neoplasias: tumores de pituitaria
- ▲ Síndrome hiper IgE
- ▲ Síndromes: Turner, Noonan, Beare-Stevenson, Ehlers-Danlos, síndrome de Rosenthal-Kloepfer\*, paquidermoperiostosis o síndrome de Touraine-Solente-Golé y del X frágil.
- ▲ Trastornos endocrinológicos, en los que se incluye acromegalia, cretinismo, acantosis nigricans, diabetes mellitus tipo2 y mixedema
- ▲ Otros: hamartomas, nevus intradérmico cerebriforme, aneurisma intracerebral, esclerosis tuberosa, amiloidosis, mixedema, mucinosis cutánea focal, acné conglobata y sífilis.

CVG: Cutis verticis gyrata

\* Fenotipo de acromegalia, cutis verticis gyrata y leucoma corneal.

desconcertó a los especialistas de oncología que recibieron inicialmente al paciente. Asimismo las manifestaciones cutáneas apoyaron al diagnóstico de síndrome carcinoide secundario a tumor neuroendocrino (que inicialmente fue diagnosticado como neuroectodérmico).

Al presentarse un paciente con estas características clínicas es importante una adecuada anamnesis y diagnóstico diferencial ya que incluye diferentes patologías, por lo que se debe sospechar precozmente de una neoplasia oculta. El interés del caso radica en que no se ha encontrado en la literatura médica (hasta la fecha) casos previos de CVG en el contexto de un paciente con tumor neuroendocrino. En nuestro conocimiento no se ha reportado anteriormente casos de CVG que se extienda a toda la región frontal.

## CONCLUSIONES

Las manifestaciones cutáneas del síndrome carcinoide no son infrecuentes. Dentro de ellas el flushing y edema persistentes condicionan la modificación de la estética del rostro, adoptando una facie leonina característica.

El cutis verticis gyrata es un trastorno infrecuente del cuero cabelludo que puede estar asociado a diferentes patologías por lo que es importante una adecuada anamnesis. Es importante comprender adecuadamente la etiología para el manejo de esta condición.

Aunque la mayoría de casos reportados involucran el cuero cabelludo propiamente dicho, el caso presentado es una muestra de que también pueden haber formas localizadas que involucran unidades cosméticas del rostro.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Piquero-Casals J, Chinelli P, Pereira G, Fortes AC. Cutis verticis gyrata como manifestación clínica de paquidermoperiostosis. *Med Cutan Iber Am* 2003; 31(5): 314-316.
- Oh D, Park J, Kang S, Hwang S y Park S. Primary Non-essential Cutis Verticis Gyrata Revealed with 3-D Magnetic Resonance Imaging. *Acta Derm Venereol* 2006;86 :458-459
- Kuwahara R. "Klingon Head". *American Family Physician*. 2005;72(7):1299- 1300.
- Yuste M, Romo A, Nieto G, Unamuno P. Facies leonina en el síndrome carcinoide. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101(6):542-546.
- Metcalfe DD. Differential diagnosis of the patient with unexplained flushing/ anaphylaxis. *Allergy Asthma Proc*. 2000; 21:21-4.
- Bofek A, Rachowska R, Krajewska J, Paliczka-Cieslik E, Filipowska B, Jarzab J. Carcinoid syndrome with angioedema and urticaria. *Arch Dermatol*. 2008;144:691-2.
- Yuste Chaves M, Santos Durán JC, Alonso San Pablo MT, Sánchez Estella J, Asperilla S. Edema facial en síndrome de vena cava superior: descripción de dos casos. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2004;32:254-8.
- Reichman O, Sobel JD. Vulvovaginal pellagra and lichen sclerosus complicating carcinoid syndrome. *Obstet Gynecol*. 2009;113:543-5.
- Bell HK, Poston GJ, Vora J, Wilson NJE. Cutaneous manifestations of the malignant carcinoid syndrome. *Br J Dermatol*. 2005;152:71-5.
- Wilkin JK. Cambios cutáneos en el eritema súbito y en el síndrome carcinoide. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al. editores. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*, 5a ed. Buenos Aires, Bogotá, Caracas, Madrid, México y Sao Paulo: Editorial Médica Panamericana; 1999. p. 2101-7.
- Hoon J, Tiemi D, Martins S, Tebcherani A, Galli A. Primary essential cutis verticis gyrata - Case report. *An Bras Dermatol*. 2014;89(2):326-8.
- Diven DG, Tanus T. Cutis verticis gyrata. *Int J Dermatol*. 1991;30:710-2.
- Unna PG. Cutis verticis gyrata. *Monatsh Prakt Derm*. 1907;45:227-33.
- Larsen F, Birchall N. Cutis verticis gyrata: Three cases with different aetiologies that demonstrate the classification system. *Australasian Journal of Dermatology*. 2007. 48, 91-94.
- Harish V, Clarke F. Isolated cutis verticis gyrata of the glabella and nasal bridge: A case report and review of the literatura. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* 2013;66, 1421-1423.
- Garden JM, Robinson JK. Essential primary cutis verticis gyrata. Treatment with the scalp reduction procedure. *Arch Dermatol*. 1984;120:1480-3.
- Lasser AE. Cerebriform intradermal nevus. *Pediatr Dermatol*. 1983;1:42-4.
- Lamelas A.; Taub P.; Silver L.; Kressel A. Congenital Primary Essential Cutis Verticis Gyrata. [www.ePlasty.com](http://www.ePlasty.com), Interesting Case, 2016;16:13.
- Snyder MC, Johnson PJ. Congenital primary cutis verticis gyrata. *Plast Reconstr Surg*. 2002;110:818-21.
- Nayek, K. Cutis verticis gyrata. *Indian Pediatr*. 2011; 48:747.
- Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM. *Textbook of dermatology*. 6th ed. London: Blackwell Science, 1998:2943-4.
- Thappa DM, Sethuraman G, Kumar GR, Elangovan S. Primary pachydermoperiostosis: a case report. *J Dermatol*. 2000;27:106-9.
- Ross JB, Tompkins MG. Cutis verticis gyrata as a marker of internal malignancy. *Arch Dermatol*. 1989;125:434-5.
- Kim H, Yu R, Wei-Hsia A. Cutis Verticis Gyrata in a Patient with Hyper-IgE Syndrome. *Singapur*. 2009. *Acta Dermato-Venereologica*. ISSN 0001-5555.

Correspondencia:

Dra. Rodriguez Arbi Cindy.  
Correo: [cra182@gmail.com](mailto:cra182@gmail.com)  
Teléfono: 975431270 /2617190

Recibido: 12-01-17  
Aceptado: 24-01-17