

Cutis Verticis Gyrata Primaire Essentielle : Case Report

**Dr. Souhayl Choumais¹, Dr. Sofia Aghiouss², Dr. Hamza Nejjar³,
Prof. Dr. Adil Ouardi⁴, Dr. Y. Merimi⁵, Dr. G. Elghazi⁶, Dr. S. Kerroumi⁷**

^{1,2,3}Resident, Plastic Surgery, Hopital Militaire Oued Eddahab Agadir

⁴Chief Departement, Plastic Surgery, Hopital Militaire Oued Eddahab Agadir

Abstract :

La **cutis verticis gyrata** se caractérise par une prolifération excessive de la peau du cuir chevelu. Elle peut être **primaire** (essentielle ou non essentielle) ou **secondaire**. Dans sa forme **primaire essentielle**, elle se manifeste uniquement par des plis cutanés du cuir chevelu rappelant les circonvolutions cérébrales, sans pathologie associée. Nous rapportons ici l'observation d'une patiente de 16 ans présentant une cutis verticis gyrata primaire essentielle.

Mots-clés : Hypertrophie ; Maladies rares ; Dermatoses du cuir chevelu

INTRODUCTION:

La **cutis verticis gyrata (CVG)** est une affection cutanée rare, congénitale ou acquise, caractérisée par un **épaississement du cuir chevelu** entraînant la formation de plis et de sillons profonds, rappelant les circonvolutions cérébrales. Décrite pour la première fois au XIX^e siècle, cette pathologie reste peu fréquente et souvent méconnue des praticiens. Son incidence est estimée entre 0,026 et 1 cas pour 100 000 habitants, avec une nette prédominance masculine (rapport hommes/femmes $\approx$ 5:1). La CVG survient le plus souvent à l'adolescence ou au début de l'âge adulte, les formes congénitales étant extrêmement rares.

On distingue deux grandes catégories : les formes **primaires** (essentielle et non essentielle) et la forme **secondaire**. La forme primaire essentielle, telle que présentée chez notre patient, se caractérise par l'absence d'anomalies neurologiques ou ophtalmologiques et par l'exclusion de toute cause secondaire. Elle constitue une entité clinique rare, dont la prise en charge est principalement motivée par des **préoccupations**

esthétiques et psychologiques. Nous rapportons ici le cas d'un jeune adulte atteint d'une CVG primaire essentielle typique et marquée, afin d'illustrer ses particularités cliniques, son diagnostic et les stratégies thérapeutiques envisageables.

Le but de cette observation est de :

Décrire un cas de cutis verticis gyrata primaire essentielle, discuter le diagnostic et la prise en charge thérapeutique, et évaluer les résultats esthétiques, fonctionnels et psychologiques de l'intervention.

OBSERVATION CLINIQUE:

Une patiente de sexe féminin, âgée de 16 ans de phototype Fitzpatrick, consulte pour une **épaississement cutané du cuir chevelu évoluant depuis XX**, se manifestant par des **plis profonds et des sillons cérébriformes** localisés aux régions pariétale et occipitale (Figure 1).

Elle ne rapporte **aucune comorbidité**, ni antécédents familiaux similaires, ni consanguinité, ni consommation médicamenteuse. Aucun antécédent de dermatose ou d'inflammation du cuir chevelu n'est retrouvé. L'examen clinique montre une **hypertrophie cutané** intéressant la région pariéto-occipitale. Le reste de l'examen ne met en évidence **aucune anomalie neurologique ni ophtalmologique**.



Figure 1 : Photo axiale du cuir chevelu montrant des plis cutanés s'étendant sur la région pariéto--occipitale

Cutis Verticis Gyrata primaire essentielle – Case Report

La patiente a choisi l'option chirurgicale en raison de la gêne esthétique et psychologique provoquée par la CVG.

L'impact de la CVG sur la qualité de vie a été évalué à l'aide du questionnaire Skindex, portant sur les dimensions émotionnelles, fonctionnelle et symptomatique. La patiente a rempli ce questionnaire avant l'intervention et lors du suivi postopératoire.

Un bilan préopératoire fait de NFS, TP-TCA, CRP, Urée, Créatinine a été établi avec une consultation pré anesthésique pour un éventuel acte chirurgical à visée esthétique.

L'intervention a été réalisée sous **anesthésie générale**. Après préparation du cuir chevelu (rasage et antisepsie), les plis les plus profonds ont été repérés à l'aide d'un feutre chirurgical, avec infiltration des plis résécables avec liquide d'infiltration fait de XXX (figure 2 et 3), des incisions longitudinales et elliptiques ont été pratiquées sur les excès cutanés.



Figure 2 : Différents plis cutanés dispersés au niveau du cuir chevelu



Figure 3 : Photo postérieure du cuir chevelu montrant des plis cutanés s'étendant sur la région occipitale

Le décollement du tissu cutané a été réalisé en respectant le plan sous-cutané afin de préserver la vascularisation. L'excédent cutané a été réséqué et les berges rapprochées par **suture en deux plans** : points résorbables au plan profond pour réduire la tension et surjet passé cutané pour un résultat esthétique optimal.



Figure 4 : Pièce opératoire réséqué du cuir chevelu

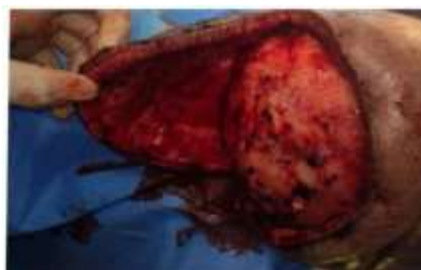


Figure 5 : Hémostase assuré du scalp lors du geste opératoire

L'hémostase a été satisfaisante et un pansement compressif a été appliqué pour prévenir l'hématome et assurer une bonne cicatrisation.

Le geste a permis une **réduction significative des plis**, avec une tension cutanée adéquate et sans complication per-opératoire. La surveillance postopératoire immédiate et le suivi à court et moyen terme ont confirmé une cicatrisation satisfaisante et un résultat esthétique et psychologique positif pour le patient.

Primary essential cutis verticis gyrata - Case report



Figure 6 : Résultat post opératoire

DISCUSSION :

La **cutis verticis gyrata (CVG)**, également désignée sous les termes de paquidermia verticis gyrata, cutis verticis plicata ou “bulldog scalp syndrome”, a été décrite pour la première fois par Jean-Louis-Marc Alibert en 1837, tandis que le terme cutis verticis gyrata a été introduit par Unna en 1907. En 1953, Polan et Butterworth ont identifié deux grandes formes : la **CVG primaire** et la **CVG secondaire**.

La physiopathologie de la CVG primaire essentielle reste mal définie. Elle semble résulter d'un **épaississement dermique**, associé à une accumulation de fibres collagènes et élastiques, ainsi qu'à une **hypertrophie ou hyperplasie des annexes cutanées** comme les follicules pileux et les glandes sébacées. Ces modifications expliquent la formation des plis caractéristiques du cuir chevelu. Sur le plan histopathologique, on retrouve un derme épaissi avec hyperplasie des annexes cutanées, tandis que l'épiderme demeure généralement normal. Dans les formes secondaires, des altérations supplémentaires peuvent être observées, notamment liées à l'inflammation, à l'infiltration tumorale, à la fibrose ou à des dépôts amyloïdes. L'analyse histologique permet ainsi de confirmer la CVG primaire essentielle et d'éliminer d'autres diagnostics comme le nœvus intradermique cérébriforme ou la pachydermopériostose.

La CVG primaire se subdivise en **forme essentielle** et **forme non essentielle**. La forme essentielle, observée chez notre patiente, prédomine chez l'homme, avec un ratio hommes/femmes d'environ 5:1. Elle survient le plus souvent à la puberté ou au début de l'âge adulte et se manifeste uniquement par des plis cutanés sur le cuir chevelu, sans anomalies neurologiques ou ophtalmologiques associées. La forme non essentielle peut s'accompagner de manifestations neurologiques (microcéphalie, épilepsie, retard mental, paralysie cérébrale) ou ophtalmologiques (cataracte, strabisme, cécité, rétinite pigmentaire).

La CVG secondaire peut apparaître à la suite de l'usage de certains médicaments, comme les stéroïdes anabolisants, ou être liée à des maladies modifiant la structure du cuir chevelu, telles que la pachydermopériostose, l'acromégalie, les tumeurs hypophysaires, les anévrismes intracérébraux, la sclérose tubéreuse, l'amylose, le myxœdème, les dermatofibromes, l'acanthosis nigricans, l'acné conglobata, le nœvus intradermique cérébriforme, la mucinose focale ou le psoriasis. Certaines formes peuvent également être associées à des syndromes génétiques (Noonan, Beare-Stevenson, Ehlers-Danlos, Turner, syndrome du bébé “Michelin”, X fragile) ou à des maladies métaboliques telles que le diabète de type 2.

Chez notre patiente, les anomalies cutanées sont apparues spontanément il y a XXX années, sans antécédents médicaux particuliers. Avant l'intervention chirurgicale, le **Skindex-30** a été utilisé pour évaluer l'impact sur la qualité de vie: scores de **20/30** pour l'émotionnel, **18/30** pour le fonctionnel et

17/30 pour les symptômes, soit un score global de **55/90**, indiquant une gêne importante. Trois mois après la chirurgie, les scores ont diminué à **8/30**, **7/30** et **6/30** respectivement, pour un score global de **21/90**, traduisant une amélioration significative sur les plans esthétique et psychologique.

Cliniquement, la CVG primaire se manifeste par des plis symétriques du cuir chevelu, s'étendant le plus souvent de l'avant vers l'arrière (vertex à occiput) et parfois transversalement dans la région occipitale. L'examen anatomopathologique peut révéler une peau globalement normale ou présenter un derme épaissi avec hypertrophie ou hyperplasie des structures annexielles. Les principaux diagnostics différentiels incluent la pachydermopériostose, l'acromégalie, la cutis laxa, le cylindrome, le naevus intradermique cérébriforme et diverses affections inflammatoires du cuir chevelu.

La prise en charge peut être **conservatrice**, avec hygiène rigoureuse pour prévenir l'accumulation de sécrétions et les odeurs, ou **chirurgicale**, visant l'amélioration esthétique et la qualité de vie. Les options chirurgicales comprennent la résection totale avec greffe cutanée, l'utilisation d'unpanseur tissulaire suivi de greffe ou la résection partielle des excès cutanés. Dans notre cas, la chirurgie a permis une réduction notable des plis, avec une **satisfaction élevée** de la patiente et de l'équipe médicale, et un impact psychologique positif.

En conclusion, la **CVG primaire essentielle** demeure une affection rare dont le diagnostic repose sur l'exclusion de maladies neurologiques, ophtalmologiques ou systémiques pouvant provoquer des plis du cuir chevelu. La prise en charge chirurgicale reste la principale option pour améliorer l'aspect esthétique et la qualité de vie, comme l'illustre l'évolution favorable de notre patiente. Cependant, des alternatives médicales commencent à émerger, notamment l'injection d'**hyaluronidase**, qui pourrait permettre une **réduction ciblée de l'épaississement cutané** et des plis dans certains cas, offrant ainsi une option moins invasive et complémentaire à la chirurgie traditionnelle.

REFERENCES

1. Primary essential cutis verticis gyrata - Case report* Jeane Jeong Hoon Yang¹ Daniela Tiemi Sano¹ Silvia Regina Martins¹ Antonio José Tebcherani¹ Ana Paula Galli Sanchez¹ DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20142949>
2. Idiopathic Cutis Verticis Gyrata in a Female, Ennouhi, 10.7759/cureus.2105
3. Primary essential cutis verticis gyrata - Case report, Yang, 10.1590/abd1806-4841.20142949
4. Sankarapandian J, Palaniappan V, Karthikeyan K. Primary essential cutis verticis gyrata: A case report with a review of literature. Indian Dermatol Online J 2024;15:313-5.
5. A rare cutis verticis gyrata secondary to cerebriiform intradermal nevus: case report and literature review Weiliang Zeng^{1,2} and Lili Guo <https://doi.org/10.1186/s12893-021-01229-9>
6. Cutis verticis gyrata treated with intralesional hyaluronidase, Hirpara, 10.1016/j.jdc.2025.06.021