

# CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Rosario Alarcón C<sup>1</sup>, Felipe Partarrieu M<sup>2</sup>, Fernanda Pérez V<sup>3</sup>, Carolina Delgado S<sup>4</sup>.

<sup>1</sup>Dermatóloga, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción; <sup>2</sup>Alumno de Quinto Año de Medicina, Facultad de Medicina Universidad de Concepción; <sup>3</sup>Interna de Medicina, Facultad de Medicina Universidad de Concepción; <sup>4</sup>Patóloga, Departamento de Patología, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

## Cuadro clínico

Paciente de sexo masculino, 56 años de edad, sin antecedentes mórbidos de importancia, no consume drogas, alcohol o medicamentos de manera habitual.

Refiere la aparición progresiva de edema de la mitad superior de la cara, asociado a importante eritema desde hace aproximadamente un año sin síntomas locales o sistémicos asociados.

Destaca el uso previo de varios medicamentos tópicos que incluyeron emolientes, hidrocortisona 0,5% y Tacrolimus 0.1%, además de antihistamínicos orales, sin respuesta.

Al examen físico se observa edema que afecta la nariz, mejillas y parte central de la frente asociado a eritema en las zonas antes descritas y micropápulas eritematosas de 1-2 mm en la zona perinasal y perioral. Al tacto, tal edema es de consistencia firme, sin fovea, indoloro y sin aumento de la temperatura local (Figura 1).

Se realiza biopsia punch de la mejilla y se solicitan exámenes de laboratorio, entre ellos función hepática, hemograma completo, perfil tiroideo, ANA y VDRL, que no mostraron anomalías.

El examen histopatológico de la muestra con hematoxilina-eosina, reveló inflamación epidérmica asociada a infiltrado inflamatorio linfocitario de la dermis, presencia de *Demodex* dentro del folículo piloso, importante dilatación de vasos capilares, estasis capilar con dilatación linfática y granulomas epiteloideos perifoliculares profundos y superficiales (Figura 2).



Figura 1

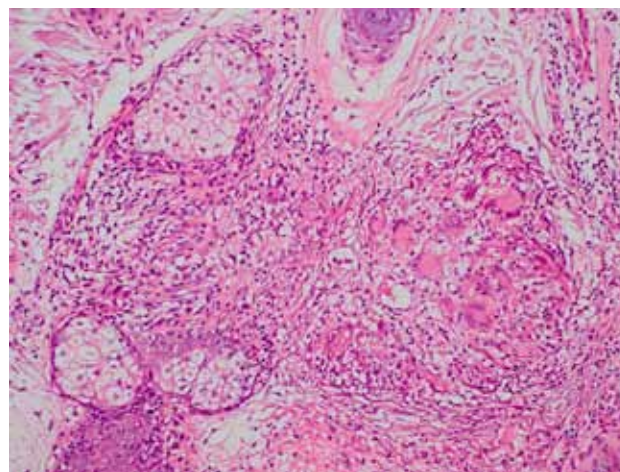


Figura 2

**Correspondencia:** Rosario Alarcón C.  
**Correo electrónico:** rosalarc@udec.cl.

## Diagnóstico

Dadas las características clínicas e histopatológicas, se hace el diagnóstico de **Morbus Morbihan**.

Se inicia tratamiento con isotretinoína 20 mg/día V.O. asociado a corticoide de depósito por una sola vez (para un evento social) con gran disminución del edema. Se le propone drenaje linfático, sin embargo, por razones laborales, el paciente no acepta. La evolución ha sido aceptable, aunque lenta, a pesar de lo cual el paciente se siente conforme.

Morbus Morbihan (MM) es una rara entidad descrita por Degos en 1957. También se le conoce como Edema Crónico Facial Persistente, Rosácea Linfedematosa y Enfermedad de Morbihan. Se caracteriza clínicamente por edema y eritema que afecta los dos tercios superiores de la cara (específicamente frente, glabella, párpados y mejillas).

Se considera, especialmente en la literatura norteamericana como una variante clínica o complicación de la rosácea y el acné vulgar, aunque se desconoce la real causa de este padecimiento<sup>1</sup>. Afecta casi exclusivamente a la población caucásica, sin distinción de género. Se han reportado casos esporádicos en la población asiática<sup>1</sup>. No se describen anomalías de laboratorio asociadas a esta condición.

Corresponde a un desafío para el clínico debido a la escasa respuesta frente a variados tratamientos.

## HISTORIA

MM fue descrito por primera vez por el dermatólogo francés Robert Degos en 1957, quien describió cinco casos de una entidad que él denominó "Edema Eritematoso Facial Crónico" en algunos pacientes que sufrían Rosácea<sup>2</sup>. Posteriormente le fue asignado el nombre de Morbus Morbihan por Laugier y Gibaldi en 1981 porque los pacientes originalmente descritos por Degos provenían del distrito de Morbihan, en la Región de Bretaña, Francia<sup>2,3</sup>. Finalmente, Gorin *et al.* en 1991 introdujeron esta denominación como oficial en la Academia de Dermatología de París<sup>3</sup>.

## CUADRO CLINICO

El examen físico típicamente revela edema firme, sin fovea, que afecta principalmente los dos tercios superiores de la cara, específicamente la frente, glabella, párpados, nariz y mejillas. El edema suele tener un curso crónico y recurrente que termina por hacerse indurado y persistente. El eritema facial se ha

descrito como mal definido, como placas solitarias o parches discretos. Al principio de la enfermedad puede existir edema blando, sin embargo, se piensa que la induración por fibrosis debido a la inflamación recurrente da lugar al edema sólido que es característico del MM. Los síntomas asociados son nulos o escasos; no obstante, pacientes con edema periorbital severo pueden tener desfiguración del contorno facial con una consecuente disminución del campo visual<sup>3,5</sup>.

## ETIOPATOGENIA

La etiopatogenia exacta del Morbus Morbihan no está bien descrita. Se piensa que las manifestaciones clínicas serían el resultado de un desbalance entre la producción de líquido intersticial y el drenaje linfático de la cara.

La literatura existente sugiere una asociación entre la rosácea y MM (en la literatura norteamericana se suele denominar a esta patología "lymphedematous rosacea" o "persistent solid facial edema of rosacea")<sup>2</sup>. Los primeros casos de esta enfermedad fueron descritos en pacientes que sufrían de rosácea. Bajo esta perspectiva, el MM constituiría el efecto a largo plazo de los episodios recurrentes de dilatación e inflamación vascular que caracterizan a la rosácea, que terminarían por dañar tanto los vasos sanguíneos como linfáticos<sup>4</sup>.

Autores japoneses han postulado que la formación de granulomas perilinfáticos con histiocitosis intralinfática causaría compresión y luego destrucción de los vasos linfáticos, constituyendo la causa del linfedema crónico de esta patología<sup>4</sup>. Es necesario recalcar que la presencia de granulomas es poco frecuente en el Morbus Morbihan, siendo reportada esporádicamente en algunos estudios de caso publicados<sup>5,8</sup>.

Otra teoría postula que el proceso inflamatorio crónico, evidente en los casos secundarios a rosácea o acné vulgar, termina por destruir el tejido conectivo de soporte que rodea a los vasos linfáticos dérmicos, en particular la elastina que rodea a los vasos dérmicos. Con el paso del tiempo, se perdería la integridad de la pared del vaso con la consiguiente transudación de fluido y desarrollo de linfedema<sup>2,5</sup>.

Debido a la rareza de la condición, las características histopatológicas de ésta solo se han documentado en algunos reportes de caso, con hallazgos inespecíficos en la mayoría, que incluyen dilatación de vasos sanguíneos, fibrosis perifolicular, mastocitosis, infiltrado linfocitario o neutrofilico perifolicular y perivascular, esto último en asociación con edema del estroma<sup>4</sup>. Los granulomas constituyen un hallazgo infrecuente, y cuando los hay suelen ser epitelioides sin necrosis central.

**Tabla 1. Diagnósticos Diferenciales de Morbus Morbihan (Adaptada de Veraldi et al.)**

Congénitas	Infeciosas	Inflamatorias	Neoplásicas	Otras
Sd. de Apert	Erisipela	Dermatitis de contacto	Angiosarcomas	Amiloidosis
Sd. de Caffey-Silverman	Tuberculosis	Urticaria de contacto	Leucemias	Hipertiroidismo
Sd de Carpenter	Lepra	Angioedema	Linfomas	Mixedema
Sd. de Crouzon	Blastomicosis	Picadura de abeja	Linfosarcomas	Escleromixedema
Hemihipertrofia facial	Leishmaniasis	LES	Mixomas	Sd. Vena Cava Sup.
Hiperostosis	Trichinosis	Dermatomiositis	Enf. Rosai-Dorfman	
Sd. de Hurler		Sarcoidosis		
Sd. McCune-Albright		Sd Melkersson-Rosenthal		
Sd. de Noonan		Granulomatosis de Wegener		
Sd. de Sturge-Weber				

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El MM se considera hasta el día de hoy un diagnóstico de exclusión, por lo que siempre debería realizarse biopsia cuando se sospeche. El diagnóstico diferencial es variado e incluye todas las patologías tanto cutáneas como sistémicas, que pueden causar edema facial. Se incluyen enfermedades congénitas, infecciosas, inflamatorias, neoplásicas y misceláneas dentro de este grupo. También se ha descrito que fármacos como barbitúricos, clorpromazina, diltiazem e incluso los retinoides orales podrían inducir manifestaciones clínicas similares a MM<sup>1,5</sup>.

Las entidades que, en la práctica clínica, más frecuentemente se consideran en el diagnóstico diferencial del MM son<sup>6</sup>:

**a. Síndrome de Melkersson-Rosenthal:** Es un raro desorden neurológico que consiste en la triada clásica de parálisis facial, edema orofacial recurrente y alteraciones en la lengua (“fisurada”) y labio superior. Se inicia en la niñez o adolescencia temprana. Luego de ataques recurrentes, con intervalos que van desde pocos días a varios años, el edema puede aumentar y persistir, pasando a ser permanente. Este suele adquirir una coloración roja-amarronada. La histología suele revelar hallazgos concordantes con granulomatosis orofacial.

**b. Lupus Eritematoso Sistémico:** La afectación facial característica de la forma aguda es la llamada “mariposa lúpica”, que consiste en eritema de pómu-

los y puente nasal, no asociado a edema facial. Esta entidad cursa con varias alteraciones en exámenes de laboratorio, destacando Anticuerpos Antinucleares (ANA) positivos en el 90%-95% de los casos. A esto se suman hallazgos histológicos característicos.

**c. Dermatomiositis:** Miopatía idiopática. Es más frecuente en mujeres en su tercera y cuarta década de vida. La manifestación cutánea característica es el eritema heliotropo que afecta la zona palpebral y periorbital. Se asocia a manifestaciones sistémicas como debilidad proximal de extremidades sumado a alteraciones de laboratorio sugerentes de inflamación.

**d. Sarcoidosis:** Enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida. La forma Lupus Pernio, la más característica de las formas cutáneas, se caracteriza por la aparición indolente de lesiones eritemato-violáceas e induradas, que afectan mejillas, nariz, labios y orejas. Es más frecuente en mujeres mayores de 40 años. Pueden ser desde pequeñas pápulas aisladas a placas exuberantes que cubren nariz y mejillas, con gran alteración del contorno facial. El examen histopatológico muestra granulomas epiteloideos sin necrosis central. Como se dijo anteriormente, los granulomas no constituyen un hallazgo frecuente en Morbus Morbihan.

**e. Dermatitis actínica crónica:** También conocido como reticuloide actínico, es una condición poco fre-

cuenta que afecta principalmente a hombres mayores de 50 años. Se caracteriza por piel eritematosa, inflamada, engrosada y muy pruriginosa en zonas foto expuestas (mejillas, orejas, escote y manos). El examen histopatológico muestra paraqueratosis focal, infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial y profundo, engrosamiento de dermis papilar con abundantes fibroblastos estrellados. Los casos más avanzados pueden simular linfoma T cutáneo en la biopsia.

**f. Dermatitis de contacto crónica:** Se puede considerar como diagnóstico diferencial dependiendo del trabajo del paciente, en el que puede estar expuesto a determinados irritantes volátiles o el uso de determinados productos cosméticos en el rostro.

**g. Mixedema:** Dentro de las manifestaciones clínicas del hipotiroidismo se cuenta el mixedema facial, que ocurre por depósito aumentando de los componentes del tejido conectivo. Este se caracteriza con engrosamiento cutáneo con distorsión de contornos faciales (“facies vultuosa”), sin fovea a la palpación. No se asocia a eritema, aunque la piel puede adquirir una coloración pálida-amarillenta. Al constituir un hallazgo que caracteriza al hipotiroidismo se asocia a los síntomas sistémicos y alteraciones de laboratorios característicos de éste.

## TRATAMIENTO

Las lesiones cutáneas del Morbus Morbihan persisten indefinidamente sin tendencia a la recuperación espontánea en ausencia de tratamiento, por lo que es crítico controlar la enfermedad antes de que llegue a causar deformaciones severas<sup>2</sup>. La terapia tópica no ha demostrado gran utilidad en el manejo de esta condición.

Dentro de las opciones terapéuticas descritas en la literatura, con distintos grados de éxito, se encuentran antihistamínicos como ketotifeno y clofazimina, antibióticos como la doxiciclina y metronidazol, corticoides orales como prednisolona, y también la talidomida<sup>5-7</sup>. En la mayoría de los casos, estos tratamientos logran reducción del eritema facial, pero de manera parcial y escasa duración. El uso de estos agentes no ha demostrado reducción evidente del edema facial, que constituye el principal motivo de consulta.

El uso de retinoides orales para el tratamiento de esta condición fue descrito por primera vez por Jansen y Plewig en 1997<sup>5</sup>, con resultados bastante prometedores al lograr reducir tanto el edema como el eritema facial. Actualmente,

varios dermatólogos lo consideran el tratamiento de primera línea, en dosis de 0,5-1 mg/kg/día. La duración del tratamiento es variable. Lamentablemente, existe un 20% de los pacientes que no responde a este régimen terapéutico<sup>2,5</sup>. Se ha reportado éxito en el tratamiento de este último grupo una combinación de retinoides orales y antihistamínicos orales como el ketotifeno en dosis de 1-2 mg/kg/día<sup>7</sup>.

Alternativas como drenaje linfático, blefaroplastia láser con CO<sub>2</sub>, cirugía plástica de escisión de tejido excedente e inyecciones locales de interferon-gamma han sido utilizadas en casos refractarios y con gran distorsión del contorno facial o compromiso del campo visual, pero la experiencia aún es escasa como para asegurar buenos resultados<sup>5</sup>.

## PRONÓSTICO

No existen estudios de seguimiento de esta condición que permitan describir a cabalidad su evolución. Clásicamente se describe como condición crónica con alta refractariedad al tratamiento, aún después de varios meses, con recidiva del edema y eritema con la discontinuación del tratamiento. No se ha descrito aparición de tumores o cáncer sobre las zonas afectadas.

## COMENTARIO

El Morbus Morbihan representa un desafío tanto diagnóstico como terapéutico para el dermatólogo.

Debido a sus variadas presentaciones, tanto clínicas como histopatológicas, el tratamiento y manejo del MM varía entre cada paciente, modificando el tipo y número de fármacos según la severidad, al igual que la duración de la terapia, siendo en la gran mayoría de los casos una enfermedad crónica.

Existe una gran variedad de diagnósticos diferenciales con tratamientos específicos que es necesario descartar, entre ellos se destacan por frecuencia el Lupus Eritematoso Sistémico, la Dermatomiositis y el Mixedema Hipotiroideo, entre otros. Un estudio histopatológico es siempre requerido para el diagnóstico final de MM.

El plan terapéutico dependerá de la severidad del edema facial y su éxito, del compromiso y de la continuidad que le dé el paciente a lo largo de su vida. Se han descrito numerosos esquemas que contemplan antiinflamatorios, antibióticos y corticoides orales, pero el uso de retinoides orales ha demostrado ser el más útil en la reducción del edema.

# Neolucid®

**Dermolimpiador facial y corporal  
sustituto del jabón tradicional  
libre de detergentes y sustancias  
que secan e irritan la piel.**

## Referencias bibliográficas

1. Veraldi S, Persico MC, Francia C. Morbihan Syndrome. Indian Dermatol Online J. 2013;4(2):122-124.
2. Hu S, Robinson M, Meehan, S, Cohen D. Morbihan Disease. Dermatology Online Journal. 2012; 18 (12): 27.
3. Barragan Z, Rivera M, Lopez M, Quintal M. Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan). Dermatol Rev Mex. 2012; 56 (5): 341-345.
4. Nagasaka T, Koyama T, Masumura K, Chen KR. Persistent lymphoedema in Morbihan disease: formation of perilymphatic epithelioid cell granulomas as a possible pathogenesis. Clinical and Experimental Dermatology. 2008; 33(6): 764-767.
5. Smith LA, Cohen DE. Successful Long-Term use of Oral Isotretinoin for the management of Morbihan Disease. Arch Dermatol. 2012; 148(12):1395-1398.
6. Ranu H, Lee J, Hee TH. Therapeutic hotline: Successful treatment of Morbihan's disease with oral prednisolone and doxycycline. Dermatol Ther. 2010; 23(6):682-685.
7. Mazzatenta C, Giorgino G, Rubegni P, de Aloe G, Fimiani M. Solid persistent facial oedema (Morbihan's disease) following rosacea, successfully treated with isotretinoin and ketotifen. Br J Dermatol. 1997; 137(6):1020-1021.
8. Wohlrab J, Lueftl M, Marsch WC. Persistent erythema and edema of the midthird and upper aspect of the face (morbus morbihan): Evidence of hidden immunologic contact urticaria and impaired lymphatic drainage. J Am Acad Dermatol. 2005; 52(4):595-602.





# Actualizaciones en DERMATOLOGÍA

curso on-line 12 mayo al 11 julio 2014

- INFORMACIONES
- EVALUACIÓN
- VALOR DEL CURSO
- INSCRIPCIONES

**DESCRIPCIÓN:** Curso de educación médica continua organizado por la Sociedad Chilena de Dermatología, dirigido a médicos interesados en actualizar sus conocimientos en los temas programados para el presente año.



SOCIOS SOCHIDERM

Nombre usuario

Password

- Recordar siempre mi e-mail y contraseña
- Olvido su contraseña
- Registrarse

TEMAS DE INTERES PARA LA **COMUNIDAD**

ENCUENTRE A SU **DERMATOLOGO**

## DESTACADOS

- Congresos Internacionales
- Eventos Nacionales
- Programa Científico 2015

## NOTICIAS



VER MAS +

**LANZAMIENTO NUEVOS PRODUCTOS** obedece a la necesidad de contar con instalaciones que cumplan los nuevos estándares farmacéuticos exigidos por los organismos locales e internacionales de normativa farmacéutica y a las limitaciones



VER MAS +

**EVENTOS TORRES DEL PAINE** obedece a la necesidad de contar con instalaciones que cumplan los nuevos estándares farmacéuticos exigidos por los organismos locales e internacionales de normativa farmacéutica y a las limitaciones de mantener



## COLUMNAS DE OPINION



por Eliana Faúndez

### Advierten sobre posible engaño en tratamiento cosmético realizado con miel de pelo humano

El producto no tiene certificación del ISP y está siendo comercializado en todo el país recibiendo además una amplia cobertura en medios nacionales, exponiendo a miles de chilenos a contraer riesgos en su salud. El tratamiento tópico está hecho a base de componentes orgánicos, los que podrían atraer bacterias y hongos que pueden producir infecciones graves a la piel

Grupos de **TRABAJO**

Comunicaciones **Sochiderm**

**BOLETIN**

Revista de **DERMATOLOGIA**

**BIBLIOTECA**

SOCHIDERM **TV**

Descarga de **CERTIFICADOS**

Link de **INTERES**

Educación **MEDICA CONTINUA**

Asociación **GREMIAL**

Galería **IMAGENES VIDEOS**

### SANTIAGO

- DIRECTORES
- UBICACION
- NOTICIAS
- CURSOS

### VALPARAISO

- DIRECTORES
- UBICACION
- NOTICIAS
- CURSOS

### CONCEPCION

- DIRECTORES
- UBICACION
- NOTICIAS
- CURSOS

