

Enfermedad de Morbihan

Morbihan's disease

Mariana Franco¹, Isabel Hidalgo Parra², Nuria Bibiloni², Alicia Kowalczyk³, Ricardo Galimberti⁴

Resumen

La enfermedad de Morbihan (morbus Morbihan) es una entidad poco frecuente, que se caracteriza por la aparición recurrente, a nivel del tercio medio y superior del rostro, de eritema y edema, que conducen a una induración desfigurante.

Actualmente se plantea que la urticaria de contacto inmunológica desempeña un rol crucial en la patogenia.

Presentamos un paciente de 65 años con enfermedad de Morbihan de 2 años de evolución (Dermatol Argent 2009;15(6):434-436).

Palabras clave: enfermedad de Morbihan, patogenia, tratamiento (Dermatol Argent).

Abstract

Morbihan's disease (morbus Morbihan) is an infrequent entity, characterized by the appearance of relapsing erythema and edema on the center and upper aspect of the face, leading to disfiguring induration.

Nowadays, immunologic contact urticaria plays a crucial role in the pathogenesis.

We present a 65 year-old patient with Morbihan's disease, with its onset 2 years ago (Dermatol Argent 2009;15(6):434-436).

Key words: Morbihan's disease, pathogenesis, treatment.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 65 años, que consultó por presentar una dermatosis eritemato-edematosa facial, de 2 años de evolución.

Antecedentes personales: hipertensión arterial, hiperglucemia y gastropatía erosiva.

Antecedentes sociales: empleado administrativo; refería ingesta habitual de cerveza y café.

Medicación habitual: omeprazol 20 mg/día.

Examen físico: se observó una placa eritematosa, con edema duro, infiltrada, con algunas telangiectasias en la superficie, de límites difusos, en la glabella, párpado superior derecho, mejillas, nariz, mentón y labio superior, de 2 años de evolución (**Fotos 1 y 2**), que había sido precedida por episodios de eritema y edema recurrentes. La lesión era asintomática, pero producía desfiguración del contorno facial y molestias a nivel del párpado superior derecho y del labio superior. Además, presentaba una prótesis dentaria en ambas arcadas maxilares desde hace 2 años. El paciente se encontraba en buen estado general, afebril y sin alteraciones en otros órganos.

Estudios complementarios: hemograma, hepatograma, función renal, calcemia total, eritrosedimentación y colagenograma se encontraban dentro de los parámetros normales; VDRL cuantitativa y HIV, no reactivos; glucemia 122 mg/dl, IgE sérica 1.589 UI/ml. Test de contactantes: positivo para níquel y cobalto.

Fecha de recepción: 30/9/08 | **Fecha de aprobación:** 20/11/08

1. Médica adscripta.
2. Médica de Planta.
3. Subjefa de Servicio de Dermatología.
4. Jefe de Servicio de Dermatología.

Hospital Italiano de Buenos Aires. Gascón 450. CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia

Mariana Franco: General Martín de Gainza 55 1° C. (1405) CABA, Rep. Argentina.
Tel: 1566449929 | francosmariana@yahoo.com.ar

Radiografía de torácax y ecografía abdominal: sin alteraciones.

Estudio histopatológico: epidermis con atrofia de crestas interpapilares y espongiosis leve de la capa basal. Dermis con marcada dilatación de los capilares linfáticos, telangiectasias e infiltrados linfomocitarios perivasculares y anexiales. Tinción de PAS y Ziehl-Nielsen negativas (**Fotos 3 y 4**).

Diagnóstico: enfermedad de Morbihan (morbus Morbihan).

Tratamiento: se inicia con antihistamínicos y drenaje linfático. Se sugiere realizar una consulta odontológica para el cambio de la prótesis y disminuir la ingesta de cerveza y café. El paciente presentó mejoría sintomática con las medidas instauradas.

Comentarios

La enfermedad de Morbihan es una entidad infrecuente, descrita por primera vez en 1957 por Robert Degos. Esta denominación se refiere a un distrito en Bretaña, Francia, lugar donde se documentaron los primeros pacientes.¹⁻³

Se caracteriza por la aparición de eritema y edema en el tercio medio y superior del rostro (en la frente, glabella, párpados y, rara vez, en la nariz y las mejillas), con un curso crónico y recurrente, que determina un edema indurado y persistente. Los pacientes refieren síntomas subjetivos, debidos a la desfiguración del contorno facial que produce esta entidad, que puede afectarlos psicológica y cosméticamente como se observó en nuestro paciente.¹⁻⁵ Además, cuando los párpados están afectados, puede producir un estrechamiento del campo visual.¹

Estas condiciones han sido designadas en la literatura como linfedema crónico, o edema facial persistente sólido, en el acné o la rosácea.³ Debido a esto, todavía resulta incierto definir si esta entidad es una enfermedad distintiva, o una rara complicación de la rosácea, conocida como linfedema rosaceiforme. Sin embargo, existen pacientes con estas características clínicas que no presentan ningún signo ni síntoma de rosácea.^{1,4}

Otros hallazgos para arribar al diagnóstico son la presencia de un laboratorio y un estudio histológico no patológicos, y la falta de respuesta a los tratamientos.^{1,3} Es importante la exclusión de varios diagnósticos diferenciales como las variantes del síndrome de Melkersson-Rosenthal, la dematomiositis, el lupus eritematoso sistémico, la dermatitis actínica crónica, la sarcoidosis o la dermatitis de contacto crónica.^{1,6}

El estudio histológico muestra un edema leve de la dermis media y profunda, vasos linfáticos ectásicos y



Foto 1. Placa eritematosa, con edema duro, infiltrada, con algunas telangiectasias en la superficie, de límites difusos, en la glabella, párpado superior derecho, mejillas, nariz, mentón y labio superior.



Foto 2. Perfil del rostro descrito en la Foto 1.

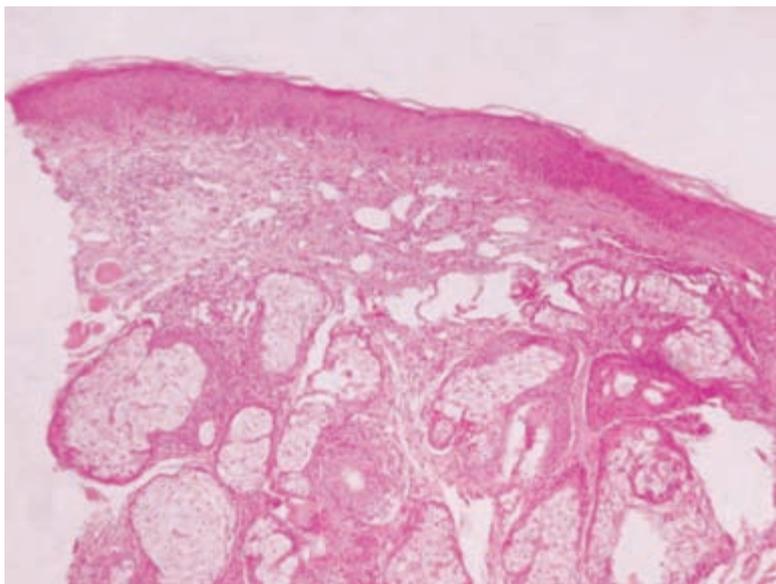


Foto 3. Epidermis con atrofia de crestas interpapilares. Dermis con marcada dilatación de los capilares linfáticos, telangiectasias e infiltrados linfomonocitarios perivascuales y anaxiales. Vista panorámica (H-E).

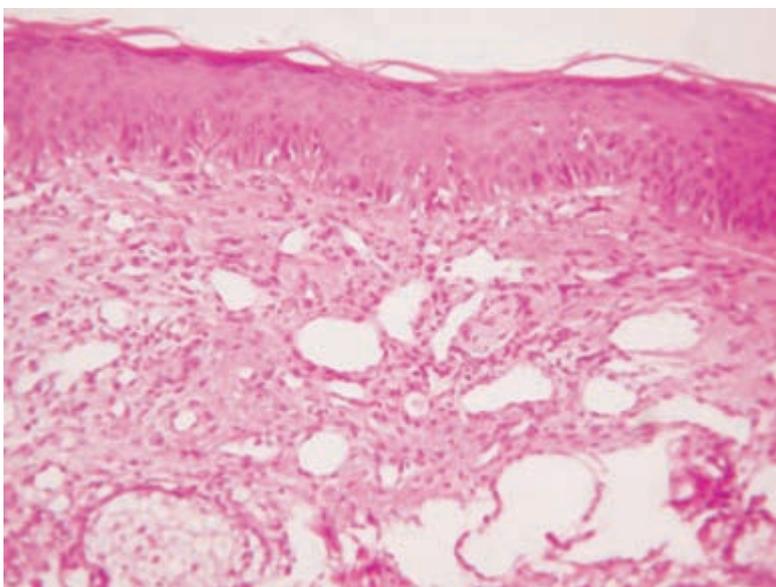


Foto 4. Marcada dilatación de los linfáticos dérmicos (H-E, 40X).

un infiltrado linfocitario perivascular. Se ha documentado aumento en el número de mastocitos, que sugiere que el edema podría estar relacionado con la obstrucción de los vasos linfáticos o la fibrosis inducida por estas células.^{1,2,5,6} Estos hallazgos fueron descritos en el caso clínico presentado.

La etiología es desconocida. Se cree que existe una alteración del flujo sanguíneo cutáneo y del drenaje linfático, junto a una predisposición individual, para la aparición de esta enfermedad. Por otra parte, se piensa que factores desencadenantes, como una urticaria de contac-

to inmunológica, producirían un incremento de la carga linfática que superaría a la capacidad de drenaje. La insuficiencia del sistema linfático desencadenaría el edema facial persistente.¹

Todavía no se encontró un tratamiento efectivo.² Se han utilizado radioterapia, corticoides sistémicos, antibióticos, talidomida y clofazimina, entre otros, sin buena respuesta.⁶ También se recomienda el uso de dosis bajas de isotretinoína (0,2-0,7 mg/kg/día) combinada con ketotifeno (1-2 mg/día) durante 2 a 4 meses.^{2,5,6} El drenaje linfático facial es un coadyuvante para disminuir el edema residual.^{1,5,7}

Si se sospecha la existencia de urticaria de contacto inmunológica, se deben evitar los irritantes o alérgenos que podrían estar desencadenándola. En el caso del paciente presentado, se identificaron como posibles desencadenantes al cobalto y al níquel. El cobalto se puede encontrar en prótesis dentarias y en el estabilizante de la espuma de la cerveza, y el níquel en el café.^{1,8}

Si bien el tratamiento es variado, aún resulta insatisfactorio para el manejo de esta entidad.⁶

Referencias

1. Wohlrab J, Lueftl M, Marsch W. 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;52:595-602.
2. Utical J, Poenitz N, Kurzen H, Goerdts S. Persistent facial erythema and edema. *J Dtsch Dermatol Ges* 2005;3:467-469.
3. Holzle E, Jansen T, Plewig G. Morbihan disease - chronic persistent erythema and edema of the face. *Hautarzt* 1995;46:796-798.
4. Harvey DT, Fenske NA, Glass LF. Rosaceous lymphedema: a rare variant of a common disorder. *Cutis* 1998;61:321-324.
5. Hernández-Cano N, De Lucas Laguna R, Lánzar Cantalejo T, Mayor Arenal M y cols. Edema sólido facial persistente asociado a acné vulgar: tratamiento con corticoides sistémicos. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:185-195.
6. Jansen T, Plewig G. The treatment of rosaceous lymphoedema. *Clin Exp Dermatol* 1997;22:57.
7. Crespo Cobo P, Martos Díaz PL, Ruiz Molina D, Vaquerizo García E y cols. Drenaje linfático manual en el linfedema facial. *Rehabilitación (Madr)* 2003;37:291-293.
8. Warner MR, Taylor JS, Leow YH. Agents causing contact urticaria. *Clin Dermatol* 1997;15:623-635.