

Caso clínico

Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan)

Zamira Faride Barragán Estudillo,* Mónica Ivette Rivera Gómez,** María Magdalena López Ibarra,***
Marissa de Jesús Quintal Ramírez****

RESUMEN

El edema sólido facial persistente es una complicación poco frecuente del acné de origen desconocido que se distingue por edema crónico y constante. Tiene una evolución fluctuante que posteriormente se torna permanente y representa un reto terapéutico para el clínico debido a la escasa respuesta a los diversos tratamientos.

Palabras clave: acné, edema sólido facial persistente, Morbihan.

ABSTRACT

Persistent solid facial edema is an uncommon acne complication of unknown etiology distinguished by chronic and persistent edema. Its evolution is still uncertain; it begins as fluctuant and becomes permanent condition, giving to the clinician an important therapeutic challenge because of the poor response to treatment.

Key words: acne, persistent solid facial edema, Morbihan.

Desde la descripción del edema sólido facial persistente relacionado con el acné, se ha desarrollado gran controversia en la bibliografía acerca de la existencia o no de este padecimiento, ya que en la bibliografía francesa corresponde a una dermatosis con identidad propia, mientras que en la americana se clasifica como eritema y edema persistentes que pueden asociarse con acné rosácea.¹

En 1957, Degos, en Francia, realizó la primera descripción de un padecimiento similar al que se conoce en la actualidad, y lo designó, en forma primaria, como eritema persistente crónico y edema de la mitad superior de la cara.² En su informe comunicaba el caso de un paciente con edema y eritema crónico en la región frontal, además de los párpados y la porción central de la cara.² Durante la investigación del caso para encontrar su génesis, se pensó que podía derivar de una forma no descrita de lupus eritematoso cutáneo; sin embargo, no se hallaron datos positivos histológicos que confirmaran dicha información.^{1,2} Por esta razón, se le llamó al padecimiento edema eritematoso facial superior (*L'œdeme érythémateux facial supérieur*).

Después, otros investigadores contemporáneos^{2,3} comunicaron hallazgos de datos compatibles con rosácea, sarcoidosis, lupus eritematoso, mucinosis, dermatomiositis, dermatitis por contacto y porfiria. Finalmente se descartaron dichas enfermedades,³ y se postuló que este cuadro podría ser consecuencia de distintos padecimientos congénitos, infecciosos o neoplásicos, o procesos inflamatorios, aunque hasta la fecha no se ha determinado un origen preciso.

El edema sólido facial persistente relacionado con el acné se considera una complicación poco frecuente de

* Residente de segundo año de Dermatología.

** Médica adscrita al Servicio de Dermatología.

*** Jefa del Servicio de Dermatología.

**** Médica adscrita al Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

Correspondencia: Dra. Zamira Faride Barragán Estudillo. Servicio de Dermatología, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico Nacional La Raza. Seris/Zaachila s/n, colonia La Raza, CP 02990, México, DF.
Correo electrónico: zamira_barragan@hotmail.com
Recibido: mayo, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Barragán-Estudillo ZF, Rivera-Gómez MI, López-Ibarra MM, Quintal-Ramírez MJ. Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan). Dermatol Rev Mex 2012;56(5):341-345.

www.nietoeditores.com.mx

éste, y como esta relación se encuentra bien documentada pero poco difundida, se asume que es un padecimiento escasamente reportado.

Desde el punto de vista clínico se distingue por eritema y edema en el tercio medio y superior del rostro (de predominio frontal y glabellar, además de daño en los párpados con rara afección malar o nasal), con curso crónico y recurrente que culmina en un cuadro de edema indurado y persistente.^{4,5} Los pacientes refieren síntomas subjetivos, principalmente derivados de la desfiguración del contorno facial que produce esta enfermedad y que suele afectarlos de manera cosmética y psicológica.

En la actualidad, existen escasas referencias en la bibliografía mundial y nacional sobre esta enfermedad (la primera descripción publicada por autores mexicanos se remonta a 1982, y estuvo a cargo del Dr. Amado Saúl y la Dra. Josefa Novales³). En México, los reportes son pocos,¹ por eso se considera de suma importancia la comunicación de un caso de este padecimiento que respondió de manera moderada.

CASO CLÍNICO

Un hombre de 21 años de edad, sin antecedentes de importancia, con diagnóstico de acné inflamatorio concomitante con edema facial desde enero de 2010, y tratado inicialmente con isotretinoína, acudió a consulta debido a su escasa respuesta al tratamiento. A la exploración dermatológica, se encontró dermatosis localizada en la cabeza, especialmente en la cara, que se distinguía por eritema y edema de predominio centrofacial, que alternaba con comedones, pápulas, pústulas y cicatrices (Figuras 1 y 2).

Se tomó biopsia por sacabocado de la piel de la cara en junio de 2011, la cual reveló dermatitis perivascular superficial linfocítica, sin indicios de vasculitis (Figura 3).

Con los hallazgos inespecíficos obtenidos en la biopsia de piel y ante la escasa respuesta a la monoterapia con retinoide oral a dosis de 40 mg/día, se decidió iniciar la administración de sulfona a dosis de 100 mg/día en marzo de 2012, lo que indujo una buena respuesta un mes después (Figura 4).

COMENTARIO

De acuerdo con lo escrito por Laugier y Gilardi en 1981, el origen del epónimo de este padecimiento se basa en la

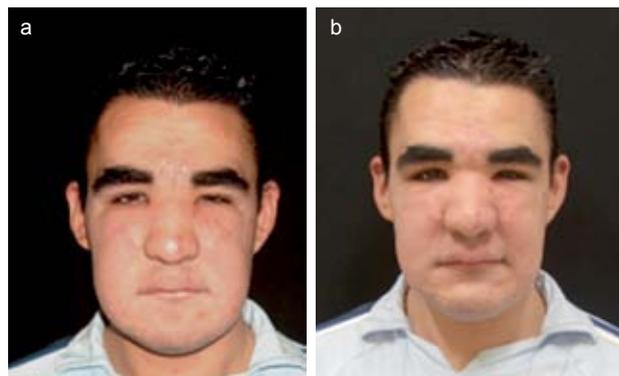


Figura 1. Fotografía inicial en la que es evidente el edema de predominio centrofacial, además de disminución de la apertura palpebral en el ojo izquierdo (a) que después del tratamiento con retinoide oral y sulfona durante nueve meses mostró discreta mejoría (b), que es manifiesta en la reducción del edema periorbitario.

descripción que hizo Degos, en 1957, de un cuadro de edema con eritema crónico e idiopático en la frente y los párpados en un paciente originario de Morbihan.²

El edema sólido facial persistente, también denominado Morbihan, se distingue por su curso gradual, mediante el cual se van instalando paulatinamente las características que lo definen: aumento de volumen del área afectada, consistencia sólida y evolución crónica persistente;¹ en algunas ocasiones puede relacionarse, además, con eritema que tradicionalmente tiende a permanecer en la región central y el tercio medial de la cara.

Es habitual que este padecimiento no se diagnostique debido a que en la mayoría de los casos la sospecha clínica resulta tres años después de que aparece el acné y el edema, sin correlación aparente entre ambos; además de que se observa escasa mejoría posterior al tratamiento específico contra el acné inflamatorio⁴ y escasa relación con la evolución o la edad a la cual inicia el acné.⁶

Esta enfermedad generalmente sobreviene con resultados de laboratorio normales y hallazgos histopatológicos inespecíficos, como: hiperqueratosis, tapones córneos, atrofia epidérmica de intensidad variable, capa basal en forma rectilínea, e infiltrado frecuentemente linfocitario que en ocasiones puede converger con plasmocitos de predominio perivascular y perianexial, junto con ectasia de los vasos más superficiales y alteraciones en las fibras elásticas.¹

Su origen aún es desconocido; sin embargo, se han planteado diversas hipótesis. Una de las más aceptadas

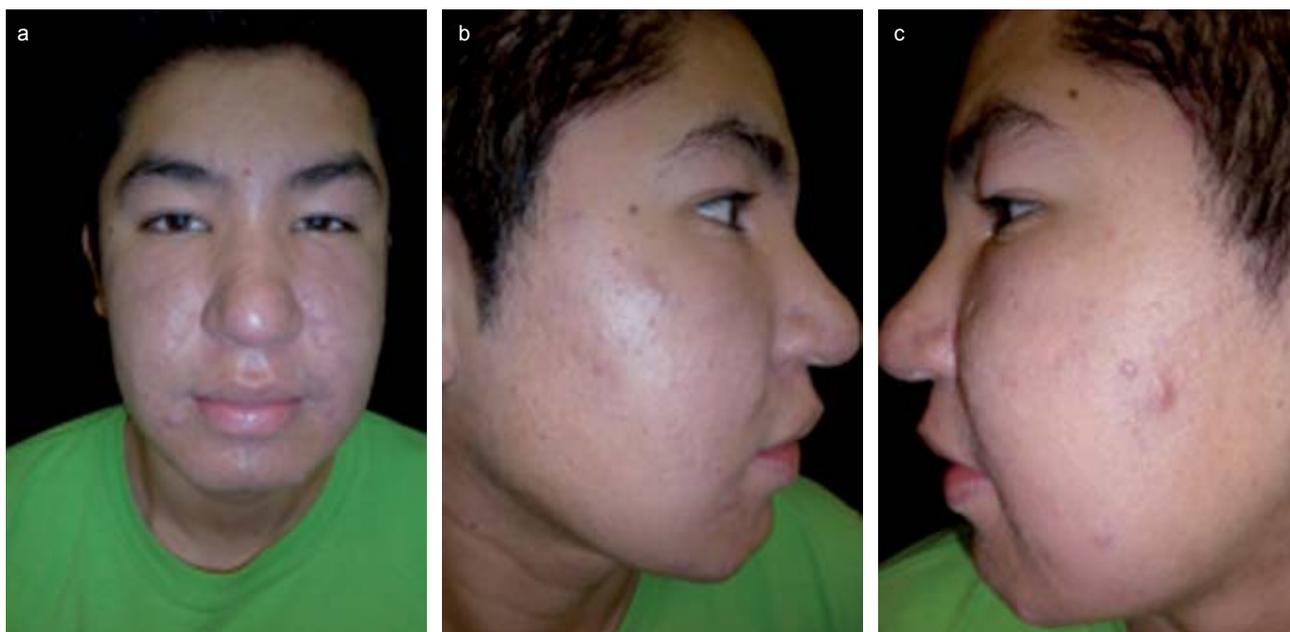


Figura 2. Vista frontal (a) en la que se observa importante edema facial sólido con asimetría facial secundaria, además de lesiones secundarias activas de acné con predominio en el tercio medio, conformado por pápulas (b), cicatrices y nódulos (c).

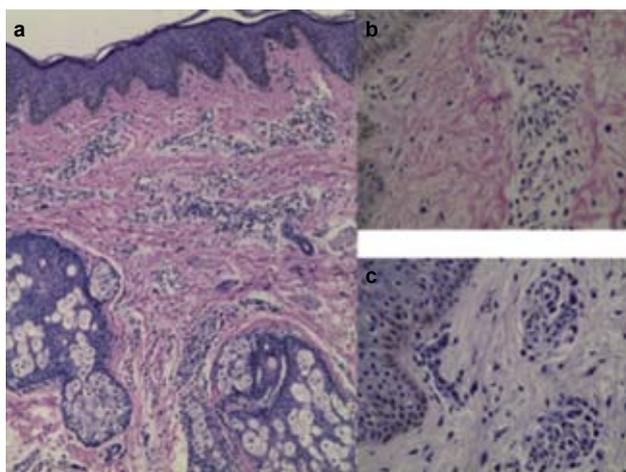


Figura 3. Vista panorámica con epidermis normal (a). Dermatitis perivascular superficial linfocítica, sin datos de vasculitis (b y c).

es la que enuncia que es secundario a una alteración del flujo sanguíneo y linfático cutáneo que, aunada a cierta predisposición aparentemente genética, deriva en este cuadro.⁴ Este planteamiento se sustenta en los reportes de casos aislados en gemelos, lo que hace sospechar un carácter hereditario, aunque no se ha logrado demostrar.⁷

Otra de las teorías más conocidas acerca del origen de esta enfermedad es la propuesta por Winkelmann, en la

que se plantea que la inflamación crónica puede producir inflamación celular y resultar en edema facial por medio de un mecanismo parecido al de la formación de edema de miembros inferiores en pacientes con insuficiencia venosa y cuadros de celulitis de repetición. Winkelmann, en este mismo planteamiento, propuso al acné como foco infeccioso recurrente presente y constante en esta enfermedad, factor que perpetúa el edema en estos pacientes.¹ Otra hipótesis reconocida es la derivada del estudio realizado por Camacho y Winkelmann, donde se sugiere que el factor desencadenante del edema facial es la rotura de la pared folicular con la posterior salida hacia la dermis de queratina y demodex, generando, de forma secundaria, una reacción inflamatoria que clínicamente se manifiesta como edema.^{1,8}

Hace poco se propuso en algunas publicaciones la participación de la urticaria de contacto inmunológica, ya que produce, de forma crónica, inflamación subclínica y recurrente vinculada con alteraciones en el drenaje linfático; si bien no se ha demostrado que es un agente causal.^{4,5}

El diagnóstico de este padecimiento debe realizarse mediante la correlación clínico-patológica. En la mayoría de los casos es resultado del diagnóstico de exclusión, donde deben considerarse anomalías congénitas como: infecciones por micobacterias, lupus eritematoso crónico,



Figura 4. Vista frontal (a) en la que se observa reducción del edema facial con apertura palpebral casi total en el ojo derecho, además de disminución de las lesiones nodulares y pápulas (b y c).

rosácea, granulomatosis orofaciales (como estomatitis por contacto), sarcoidosis, infecciones relacionadas con procesos dentarios, síndrome de Melkersson-Rosenthal, queilitis granulomatosa de Miescher y lepra lepromatosa.¹

Debido a que se desconoce su origen, aún no se ha encontrado un tratamiento definitivo contra esta afección, si bien se ha indicado radioterapia, esteroides sistémicos, antimicrobianos, clofazimina e, incluso, talidomida; esta última en combinación con retinoide oral, todo lo cual ha producido una respuesta moderada en algunos pacientes.^{1,7,9} También se ha prescrito el drenaje linfático facial como coadyuvante en la disminución del edema residual, aunque no se ha comprobado su eficiencia.^{4,7,9}

Debido a que la talidomida y la isotretinoína han demostrado ser útiles en el tratamiento de afecciones con base inmunitaria e inflamatoria dentro del campo de la dermatología, inicialmente se propuso su administración de forma separada y recientemente en conjunto con moderada respuesta;^{1,8,9} sin embargo, y acorde con las últimas investigaciones sobre este padecimiento, se ha observado, sin poder corroborarse aún, un posible papel de la urticaria de contacto inmunológica en la perpetuación del edema sólido facial persistente relacionado con el acné. Por tanto, como parte de la estrategia terapéutica, se recomienda evitar el contacto con irritantes o alérgenos desencadenantes.

CONCLUSIONES

El edema sólido facial persistente relacionado con el acné continúa siendo un reto para el dermatólogo general, pese a que ya han transcurrido cerca de 60 años de su descripción inicial; su diagnóstico resulta casi siempre de la exclusión de otros padecimientos.

Tiene importantes implicaciones médicas, psicológicas y sociales para los pacientes afectados que, en la mayor parte de los casos, son personas jóvenes a quienes interesa no sólo el contexto médico sino también el estético; motivos por los que la búsqueda de una terapia segura y eficiente es uno de los temas dentro de la dermatología moderna.

REFERENCIAS

1. Simental-Lara F, Arellano-Mendoza I, Mercadillo-Pérez P. Edema sólido facial persistente relacionado con acné. *Dermatología Rev Mex* 2006;50:72-75.
2. Laugier P, Gilardi S. L'edème érythémateux facial supérieur (Degos). *Ann Dermatol Venereol* 1981;108:507-513.
3. Saúl A, Novales J. Edema eritematoso crónico facial superior (síndrome de Morbihan, Degos 1957). *Rev Leprol Fontilles* 1982;13(6):643-650.
4. 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 urti-

- caria and impaired lymphatic drainage. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:595-602.
5. Driban NE, Parra V. Apostillas dermatológicas 34. *Rev Argent Dermatol* 2007;88:136-138.
 6. Tseng S, Pak G. Rediscovering thalidomide: A review of its mechanism of action, side effects, and potential uses. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:969-979.
 7. Romiti N. Morbus Morbihan: solid and persistent facial edema and erythema. *An Bras Dermatol* 2000;75:599-603.
 8. Tosti A, Guerra L, Bettoti V, Bonelli U. Solid facial edema as a complication of acne vulgaris in twins. *J Am Acad Dermatol* 1987;17:843-844.
 9. Feely M, Olsen K, Gamble G, Davis M. Cutaneous lymphatics and chronic lymphedema of the head and neck. *Clin Anat* 2012;25:72-85.