

## Enfermedad de Morbihan en un paciente con enfermedad renal crónica tratada con isotretinoína

### *Morbihan disease in a patient with chronic renal disease treated with isotretinoin.*

Mauricio Martínez-Cervantes,<sup>1</sup> Francisco Josué Cruz-Gómez,<sup>3</sup> María Patricia Gallo-Guido,<sup>4</sup> Alondra Ocon-Valdovinos<sup>2</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** La enfermedad de Morbihan es un padecimiento poco frecuente que afecta principalmente a adultos caucásicos de uno y otro sexo. La patogénesis de la enfermedad no se ha esclarecido todavía. De acuerdo con la mayoría de los autores es una variedad de acné o rosácea, un trastorno cutáneo crónico episódico que afecta la cara. Se distingue por eritema, telangiectasias, pápulas, pústulas, nódulos y edema difuso permanentes.

**CASO CLÍNICO:** Paciente masculino de 57 años con enfermedad renal crónica KDIGO G4 sin tratamiento sustitutivo que padeció edema facial durante cinco años, que clínicamente era compatible con edema sólido facial (enfermedad de Morbihan). Había iniciado su dermatosis con edema en la cara y las pápulas sin predominio de horario, concomitante con prurito leve. Fue tratado con tracolimus ungüento y emolientes convencionales con alivio parcial. Con la biopsia de piel se hizo la correlación clínico-patológica de edema sólido facial; se inició tratamiento con isotretinoína a dosis de 20 mg/día, con lo que mostró mejoría clínica.

**CONCLUSIONES:** En la bibliografía no se conoce la asociación entre enfermedad renal crónica, enfermedad de Morbihan y la administración de isotretinoína.

**PALABRAS CLAVE:** Edema; isotretinoína; enfermedad renal.

#### Abstract

**BACKGROUND:** Morbihan disease is a rare entity that mainly affects Caucasian adults of both sexes. The pathogenesis of the disease has not yet been clarified. According to most authors, it is a variety of acne or rosacea, a chronic episodic skin disorder that affects the face. It is characterized by permanent presence of erythema, telangiectasias, papules, pustules, nodules and diffuse edema.

**CLINICAL CASE:** A 57-year-old male patient with KDIGO G4 chronic kidney disease without substitute treatment who had facial edema for five years, who clinically was compatible with facial solid edema (Morbihan disease). He had started his dermatosis with edema on his face and papules without predominance of schedule, associated with mild itching. He was treated with tracolimus ointment and conventional emollients with partial improvement. Skin biopsy was taken having the clinical-pathological correlation of facial solid edema, isotretinoin 20 mg/day was initiated, presenting clinical improvement.

**CONCLUSIONS:** There is not published an association between chronic kidney disease, Morbihan disease and the use of isotretinoin.

**KEYWORDS:** Edema; Isotretinoin; Kidney disease.

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología.

<sup>2</sup>Servicio de Patología. Hospital General Regional núm. 1, IMSS, Querétaro, México.

<sup>3</sup>Residente de medicina familiar, UMF 09, IMSS, Querétaro, México.

<sup>4</sup>Residente de medicina familiar, UMF 16, IMSS, Querétaro, México.

**Recibido:** noviembre 2019

**Aceptado:** enero 2020

#### Correspondencia

Mauricio Martínez Cervantes  
drmauricioderma@gmail.com

#### Este artículo debe citarse como

Martínez-Cervantes M, Cruz-Gómez FJ, Gallo-Guido MP, Ocon-Valdovinos A. Enfermedad de Morbihan en un paciente con enfermedad renal crónica tratada con isotretinoína. Dermatol Rev Mex. 2020; 64 (6): 701-705.

## ANTECEDENTES

La enfermedad de Morbihan la reportó en 1957 Robert Degos, la designó en forma primaria como eritema persistente crónico y edema de la mitad superior de la cara. 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. Durante la investigación del caso para encontrar su patogénesis, se pensó que podía derivar de una forma no descrita de lupus eritematoso cutáneo; sin embargo, no se encontraron datos positivos histopatológicos que confirmaran esa información.<sup>1</sup>

Se cree que síndrome de Morbihan es el término más correcto en consideración a sus diferentes factores etiopatogénicos.<sup>2</sup>

El síndrome de Morbihan es un padecimiento poco frecuente que principalmente afecta a adultos caucásicos de uno y otro sexo. Únicamente se ha reportado el caso en un paciente de raza negra y uno de raza india. La patogénesis del síndrome no se ha esclarecido. Algunos autores consideran que el síndrome de Morbihan puede ser causado por anomalías de los vasos sanguíneos. De acuerdo con la mayoría de los autores, es una variedad de acné o rosácea, un trastorno cutáneo crónico episódico que afecta la cara. Se distingue clínicamente por afectar la porción superior de la cara, acentuación en la región periorbitaria, la frente, la glabella, la nariz y las mejillas; con eritema, telangiectasias, pápulas, pústulas, nódulos y edema difuso permanentes. Las lesiones cutáneas persisten de manera indefinidas sin tendencia a la involución espontánea sin tratamiento.<sup>2-5</sup>

Se comunica el caso de un paciente de 57 años de edad con enfermedad renal crónica KDIGO G4 sin tratamiento sustitutivo que padeció edema facial durante cinco años, con cuadro clínico

compatible con enfermedad de Morbihan, como diagnósticos diferenciales se consideraron rosácea granulomatosa y proceso infiltrativo.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 57 años de edad, que fue referido por el servicio de Medicina Interna del Hospital General Regional núm. 1 de Querétaro al servicio de consulta externa de Dermatología con diagnóstico de lesiones pruriginosas en la cara. Tenía antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial de 16 años de evolución en tratamiento, concomitantes con nefropatía diabética de un año y medio de evolución KDIGO G4, en seguimiento por Nefrología con laboratorios basales de creatinina 2.6 mg/dL, urea 98.4, BUN 46 mg/dL. Inició su dermatosis hacía cinco años con edema en la cara sin predominio de horario, a los siete meses con algunas pápulas en la región facial, que se acompañaban de prurito leve, tratado previamente con tracolimus en ungüento y emolientes convencionales con mejoría parcial. A la exploración física se observó una dermatosis localizada en la cara, caracterizada por eritema leve/moderado difuso, edema blando de párpados superiores y el resto de la cara edema firme a la palpación, lo que impedía el plegamiento cutáneo (**Figura 1**).

De acuerdo con la correlación clínica como sospecha diagnóstica se pensó en edema sólido facial, por lo que se tomó biopsia de piel que reportó edema difuso leve con infiltrado inflamatorio linfocitario e hiperplasia sebácea (**Figura 2**), haciéndose la correlación clínico-patológica con enfermedad de Morbihan y se inició tratamiento con isotretinoína a dosis de 20 mg/día; seis meses después acudió a consulta con mejoría clínica debida a disminución del eritema facial del edema de los párpados superiores, menor ensanchamiento del puente nasal y a la palpación piel de consistencia normal (**Figura 3**). La función renal estaba sin



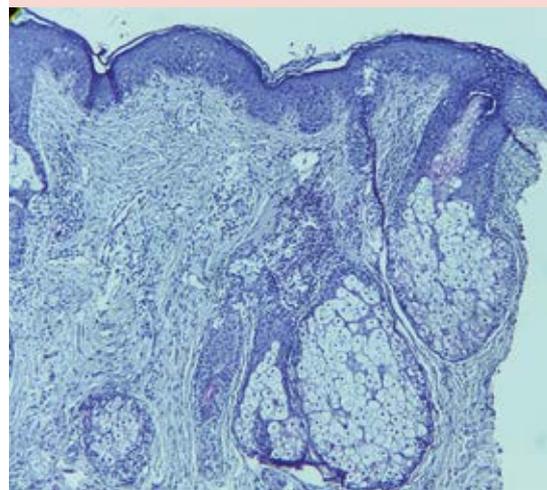
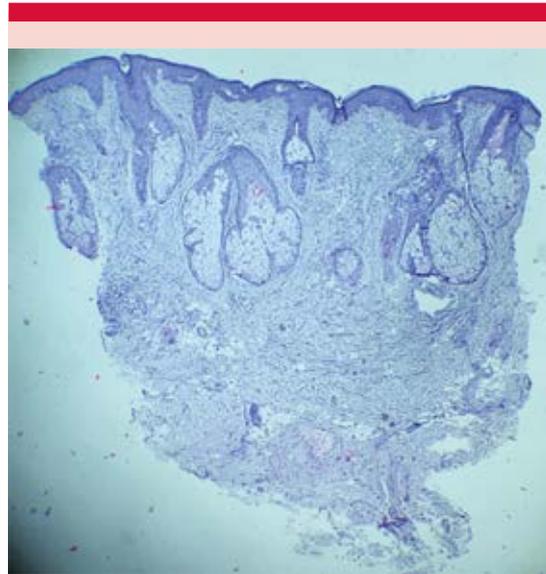
**Figura 1.** Enfermedad de Morbihan. Eritema leve-moderado difuso, edema blando de los párpados superiores y el resto de la cara con edema firme a la palpación.

cambios con estudios de laboratorio al final del tratamiento que mostraron: creatinina 2.7 mg/dL, urea 79.18 mg/dL, BUN 37 mg/dL.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Morbihan es poco frecuente; se distingue por eritema y edema de consistencia firme en el tercio medio superior de la cara, relacionada con tratamientos quirúrgicos y radioterapéuticos de tumores de la cabeza y el cuello, además de padecimientos como rosácea y acné.<sup>6</sup>

Esta enfermedad generalmente es asintomática o manifiesta síntomas subjetivos asociados con la



**Figura 2.** Biopsia de piel teñida con hematoxilina y eosina. Edema difuso leve con infiltrado inflamatorio linfocitario e hiperplasia sebácea.

aparición estética, su causa aún no está esclarecida, existen teorías acerca de un desequilibrio entre la producción y el drenaje linfático asociado con predisposición individual.<sup>2,3</sup> Se propone una hipótesis que plantea cómo la inflamación crónica puede producir inflamación celular que resulta en edema facial a través de mecanismos



**Figura 3.** Evolución de la dermatosis a los seis meses postratamiento. Disminución del eritema y del edema de los párpados y del puente nasal.

similares a la formación de edema en las extremidades inferiores.<sup>1</sup>

El diagnóstico se establece a través de la correlación clínico-patológica, en la mayoría de los casos es por exclusión. Debido a su causa poco definitiva, no se cuenta con un tratamiento definitivo; se ha descrito la administración de esteroides sistémicos, antimicrobianos, talidomida e, incluso, radioterapia con respuesta moderada.<sup>1,6</sup>

La isotretinoína oral es un derivado de la vitamina A, que actúa como un isómero sintético del ácido retinoico. Su efecto depende de la apoptosis de los sebocitos.<sup>7-10</sup> La administración

de ese fármaco resulta efectiva por sus propiedades antiinflamatorias e inmunomoduladoras, ya comprobadas en el tratamiento de la rosácea.<sup>6</sup>

En 2018 Parlak y colaboradores evaluaron a 86 pacientes que recibieron 0.5 mg/kg/día de isotretinoína, demostrando que la administración durante tres a seis meses en pacientes con acné y enfermedad renal crónica con tratamiento sustitutivo no aumentaba los valores de urea basal, creatinina, ni deterioraba la tasa de filtrado glomerular.<sup>11</sup>

El paciente del caso comunicado no tenía antecedente de rosácea o acné para padecer enfermedad de Morbihan. En la bibliografía se ha descrito la administración de isotretinoína en pacientes con daño renal, mas no la asociación entre enfermedad de Morbihan y enfermedad renal crónica, por lo que la importancia de este caso radica en ser el primero comunicado en México de enfermedad de Morbihan concomitante con enfermedad renal crónica.<sup>10-14</sup>

Consideramos que la administración de isotretinoína en este tipo de pacientes es eficaz y segura, porque no se demostró deterioro renal por estudios de laboratorio; siempre con un adecuado seguimiento con estudios de control y citas subsecuentes para evaluación clínica que permitan tener al paciente en remisión de la enfermedad la mayor parte del tiempo posible y sin necesidad de recurrir a tratamientos invasivos.

## REFERENCIAS

1. Barragán Estudillo Z, Rivera Gómez M, López Ibarra M, Quintal Ramírez M. Edema sólido facial persistente relacionado con acné (Morbihan). *Dermatol Rev Mex* 2012; 56 (5): 341-345.
2. Farias de Vasconcelos R, Trefiglio Eid R, Backsmann Braga B. Morbihan síndrome: a case report and literatura review. *An Bras Dermatol* 2016; 91 (5 Supl 1): S157-9. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20164291>
3. Chen D, Crosby D. Periorbital edema as an initial presentation of rosacea. *J Am Acad Dermatol* 1997; (37:2-2): 346-8.

- Lamparter J, Kottler U, Cursiefen C, Pfeiffer N, Pitz S. Morbus Morbihan. Seltene Ursache ödematöser Lidschwellungen. *Der Ophthalmologe* 2010; 107: 553-557.
- Cabral F, Lubbe L, Nóbrega M, Obadia D, Souto R, Gripp A. Morbihan disease: a therapeutic challenge. *Ana Bras Dermatol* 2017; 92 (6): 847-50. doi: 10.1590/abd1806-4841.20174485
- Flores-De Jesús L, Fernández-Cabello R, Morales-Trujillo ML. Respuesta terapéutica a isotretinoína en enfermedad de Morbihan. *Dermatol Rev Mex* 2018; 62 (4): 334-338.
- Martínez Viñuela I, García Bascones M, Marquina Valero M. Linfedema facial secundario a enfermedad de morbus Morbihan. *Rehabilitación* 2017; 51 (3): 199-203. DOI: 10.1016/j.rh.2017.03.004
- Kaya Aksoy G, Koyun M, Akkaya B, Comak E, Gemici A, Akman S. Eosinophilic tubulointerstitial nephritis on treatment with isotretinoin. *Eur J Pediatr* 2016; 175 (12): 2005-2006. doi: 10.1007/s00431-016-2778-7
- Liang J, I-Hsin L, Chun-Chen Yua S. Hemodialysis-related nodulocystic acne treated with isotretinoin. *Nephron* 1999; 81 (2): 146-150. doi: 10.1159/000045270
- Beightler E, Tying S. The use of isotretinoin in a patient undergoing kidney hemodialysis. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23 (4): 758.
- Parlak N, Ünal E, Aksoy N. Isotretinoin is a safety therapy on kidney: A retrospective study. *Turkish J Dermatol* 2018; 12 (1): 18-22. DOI: 10.4274/tdd.3478
- Chirino M, Villa R, Romano M, Pedrozo L, Rodríguez Saá S. Enfermedad de Morbihan: exitoso tratamiento con isotretinoína oral. *Arch Argent Dermatol* 2016; 66 (1): 5-8.
- Bednarek R, Warren S, Mousdicas N. Otophyma in Morbihan disease. *Clin Exp Dermatol* 2017; 42 (4): 462-464. <https://doi.org/10.1111/ced.13081>
- Renieri G, Brochhausen C, Pfeiffer N, Pitz S. Chronic eyelid oedema and rosacea (Morbus Morbihan): Diagnostic and therapeutic challenges. *Klin Monbl Augenheilkd* 2011; 228 (1): 19-24. doi: 10.1055/s-0029-1245960

### AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**.

Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

