

## Síndrome de Morbihan – relato atípico de uma doença pouco conhecida

### *Morbihan syndrome – an atypical report of a rare condition*

**Janyana Marcela Doro Deonizio<sup>1</sup>, Beatriz Maria Vilaça<sup>2</sup>, Carolina Oldoni<sup>2</sup>, Melina Paula de Araujo Meskau<sup>2</sup>, Alexandra Castro Goetze<sup>3</sup>, Fernanda Cristina Wroblevski<sup>4</sup>, Mariana Barufaldi Bertoldi<sup>5</sup>, Fernanda Nomoto Fujii<sup>6</sup>**

Deonizio JMD, Vilaça BM, Oldoni C, Meskau MPA, Goetze AC, Wroblevski FC, Bertoldi MB, Fujii FN. Síndrome de Morbihan – relato atípico de uma doença pouco conhecida / *Morbihan syndrome – an atypical report a rare condition*. Rev Med (São Paulo). 2019 maio-jun.;98(3):231-3.

**RESUMO:** A síndrome de Morbihan é uma doença rara, de fisiopatologia pouco conhecida, tipicamente caracterizada por edema e eritema facial, de aparecimento lento, simétrico, afetando terço superior da face. Este relato de caso se trata de um paciente com caso atípico de Síndrome de Morbihan, com acometimento assimétrico de face. Foram ressaltados aspectos clínicos e histopatológicos para diagnóstico dessa rara patologia, possíveis diagnósticos diferenciais e opções de tratamento. Também foi buscado difundir formas menos típicas desta doença.

**Descritores:** Dermatologia; Face; Edema; Rosácea; Eritema.

**ABSTRACT:** Morbihan syndrome is a rare condition and its pathogenesis is not fully known. This entity is characterized by facial edema and facial erythema, with a slow, symmetrical appearance, affecting the upper portion of the face. This case report is about a patient with an atypical case of Morbihan syndrome, with asymmetric facial involvement. Clinical and histopathological aspects were highlighted aiming the diagnosis of this rare pathology, as well as possible differential diagnoses and treatment options. It has also been aimed to call attention to less typical forms of this disease.

**Keywords:** Dermatology; Face; Edema; Rosacea; Erythema.

Pôster apresentado no 73º Congresso da Sociedade Brasileira de Dermatologia, set. 2018, Curitiba, PR.

1. Médica pela Universidade Federal do Paraná, especialização em dermatologia - Sociedade Brasileira de Dermatologia, Doutorado - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. <https://orcid.org/0000-0003-1154-7186>. Email: janyanadd@yahoo.com.br.
2. Acadêmicas de medicina da Universidade Federal do Paraná. ORCID: Vilaça BM - <https://orcid.org/0000-0002-5257-0983>; Oldoni C - <https://orcid.org/0000-0003-1649-3076>; Meskau MPA - <https://orcid.org/0000-0001-8789-5908>. Email: bea.vilaca@gmail.com; carololdoni15@gmail.com; melinameskau@gmail.com.
3. Médica pela Pontifícia Universidade Católica do Paraná. Residente em dermatologia no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. <https://orcid.org/0000-0002-3803-0112>. Email: ale\_goetze@hotmail.com.
4. Médica pela Universidade Positivo, especialização - dermatologia pelo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. <https://orcid.org/0000-0001-9955-8642>. Email: wroblevski@gmail.com.
5. Médica pela Faculdade Evangélica do Paraná, residente em dermatologista pelo Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. <https://orcid.org/0000-0003-2565-1662>. Email: mariana\_bertoldi@hotmail.com.
6. Médica - Pontifícia Universidade Católica do Paraná, especialização em dermatologia - Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. <https://orcid.org/0000-0001-5421-5865>. Email: ferfujii@hotmail.com.

**Endereço para correspondência:** Fernanda Nomoto Fujii. Rua General Carneiro, 181, Alto da Glória. Curitiba, PR. Email: ferfujii@hotmail.com.

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Morbihan (SM) é uma doença rara, reportada pela primeira vez por Robert Degos em 1957 na região de Morbihan na França. A patologia é caracterizada pelo aparecimento lento de edema sólido acompanhado por eritema, simetricamente, na porção superior da face; pode também ser conhecida como morbus Morbihan ou edema facial sólido persistente<sup>1</sup>. Achados laboratoriais são inespecíficos, necessitando de análise histopatológica para descartar outras doenças; existem múltiplos diagnósticos diferenciais, como angioedema, erisipela, leishmaniose, síndrome de McCune-Albright entre outras<sup>2</sup>. Muitos autores a consideram uma complicação de acne ou rosácea. A real incidência dessa doença permanece incerta, visto que ainda existem poucos trabalhos sobre essa síndrome na literatura mundial.

Nesse trabalho, relata-se um caso raro e atípico de SM, visando difundir essa forma de apresentação da doença, além de suscitar o conhecimento sobre essa afecção.

## RELATO DO CASO

Paciente masculino, branco, 63 anos, trabalha como segurança, encaminhado por edema em pálpebra esquerda



Figura 1: Pálpebra superior esquerda



Figura 3: Pálpebra superior esquerda

há 2 anos. Logo que iniciou o quadro, refere ter apresentado, em um momento, sensação semelhante a de picada de inseto. Nega prurido e ardência. Fez uso de medicamentos que não lembrava o nome, com melhora parcial. Nega fatores desencadeantes.

Consultou com oftalmologista e foi atestado ausência de lesão ocular. Paciente previamente hipertenso, diabético tipo 2 e portador de rinite alérgica. Em uso de losartana 50mg 12/12 horas, AAS 100 mg/dia, anlodipino 5 mg/dia, metformina 850 mg e insulina NPH. Ao exame físico, notou-se a presença de edema e eritema mole de pálpebra superior esquerda, ausência de paralisia facial, nódulos com aumento de volume e telangiectasias em extremidade nasal e língua de aspecto normal.

Como hipóteses diagnósticas foram aventadas as possibilidades de pseudolinfoma, síndrome de morbihan, síndrome de Melkerson Rosenthal, urticária, obstrução de drenagem linfática, vasculite e sarcoidose. Foi realizado um punch que apresentou vasos dilatados na derme, infiltrado linfocitário, plasmocitário, eosinofílico e histiocitário. Com esse histopatológico, foi firmado o diagnóstico de Síndrome de Morbihan e prescrita tetraciclina 500 mg/dia e nicotinamida 500 mg de 12 em 12 horas, por 30 dias e depois reavaliação.



Figura 2: Paciente com rosácea em face e edema de pálpebra superior esquerda

## DISCUSSÃO

O presente relato trata-se de um homem branco na sétima década de vida, consonante com achados da literatura – é citado que a SM afeta preferencialmente adultos caucasianos, de ambos os sexos. Contudo, por conta da raridade da SM, ainda não há consenso para

tal informação e alguns trabalhos citam a acometimento preferencialmente em mulheres na 3ª e 4ª décadas de vida<sup>1,4</sup>.

A etiologia de tal enfermidade ainda é incerta, porém, suas manifestações clínicas parecem ser decorrentes do desequilíbrio entre produção e drenagem linfática. A literatura sugere fortemente associação entre SM e rosácea<sup>5</sup>, considerando a SM uma provável complicação dos recorrentes episódios de dilatação e inflamação vascular<sup>4,5</sup>. A explicação para isso seria que a vasodilatação e a inflamação crônica que acompanham a rosácea poderiam causar destruição do colágeno e fibras elásticas ao redor dos vasos sanguíneos da derme, resultando em um aumento da permeabilidade vascular e transudação de fluidos. Com a evolução crônica, a obstrução permanente dos vasos linfáticos ou a fibrose da derme induzida por mastócitos acarreta em linfedema de tecidos subjacentes<sup>6</sup>. Portanto, a hipótese de SM pode ser levantada em casos de rosácea progressiva, refratária ao tratamento com antibiótico<sup>1</sup>.

O exame clínico típico da SM revela eritema persistente e edema sólido, não depressível, nos dois terços superiores da face, sem tendência de regressão espontânea. Entretanto, nos estágios iniciais o edema pode ser evidentemente depressível, evoluindo para o típico edema sólido após induração fibrótica decorrente da inflamação crônica. O surgimento de edema periorbital grave pode desfigurar o contorno facial do paciente, com subsequente estreitamento do campo visual. O quadro também pode ser acompanhado pelo surgimento de telangiectasias, pápulas, pústulas, edema difuso e surgimento de nódulos<sup>2</sup>. No caso do paciente relatado, a SM apresentou-se de maneira atípica, pois houve acometimento unilateral da face.

Os achados histopatológicos da SM são limitados – incluem edema na derme, vasos sanguíneos dilatados, fibrose perifolicular, infiltrados de linfócitos perivasculares

e perifolicular e, raramente, número aumentado de mastócitos. É possível encontrar, ainda, granulomas ao redor de vasos linfáticos dilatados e obstrução luminal por infiltrados histiocitários. Pacientes com história de acne ou rosácea podem apresentar hiperplasia de glândulas sebáceas<sup>6</sup>. Os achados histopatológicos do paciente relatado estão, portanto, em consonância com a literatura. A ausência de manifestações sistêmicas e alterações laboratoriais é outro achado habitualmente descrito da doença<sup>5</sup>; portanto, o diagnóstico de SM é firmado por exclusão de outras patologias.

Dentre os diagnósticos diferenciais da SM destacam-se a Síndrome Melkersson-Rosenthal, lupus eritematoso sistêmico, dermatomiosite, sarcoidose, dermatite actínica crônica, dermatite de contato crônica<sup>4</sup> e granuloma por corpo estranho – algumas destas, hipóteses aventadas e descartadas no caso desse paciente. Por conta da epidemiologia local comum, hipóteses infecciosas como leishmaniose e tuberculose, também são diferenciais relevantes.

A isotretinoína via oral é considerado o tratamento de primeira linha nos casos de SM, embora cerca de 20% dos pacientes não a este medicamento. Outras opções de tratamento sistêmico incluem drogas com efeito anti-inflamatório (como corticóide), antibiótico oral, talidomida e anti-histamínicos. Tais agentes podem ser usados sozinhos ou em combinação.

Para o paciente do caso, optou-se pela combinação inicial de tetraciclina e nicotinamida objetivando efeito anti-inflamatório desencadeado por essas drogas. Outros possíveis tratamentos já descritos incluem laser de CO<sub>2</sub> e massagem facial (para estimular a drenagem linfática). Procedimentos cirúrgicos, como a blefaroplastia, podem ser usados em casos refratários<sup>1</sup>.

**Participação dos autores:** *Deonizio JMD* - Responsável pela orientação do relato; *Vilaça BM* - Responsável por realizar a revisão bibliográfica do caso; *Oldoni C* - Responsável por submeter o caso no comitê de ética e escrever o relato; *Meskau MPA* - Responsável por escrever o relato e o submeter para publicação; *Goetze AC* - Responsável pelo atendimento ambulatorial do paciente relatado no caso; *Wroblewski FC* - Responsável pelo atendimento ambulatorial do paciente relatado no caso; *Bertoldi MB* - Responsável pelo atendimento ambulatorial do paciente relatado no caso; *Fujii FN* - Responsável pelo atendimento ambulatorial do paciente relatado no caso e por orientar a realização do trabalho.

## REFERÊNCIAS

1. Vasconcelos RCF, Eid NT, Eid RT, Moriya FS, Braga BB. Morbihan syndrome: a case report and literature review. *An Bras Dermatol*. 2016;91(5):157-9.
2. Cabral F, Caroline Lubbe L, Martins Nóbrega M, Lago Obadia D, Souto R, Carlos Gripp A. Morbihan disease: a therapeutic challenge. *An Bras Dermatol*. 2017;92:847-50.
3. Nagasaka T, Koyama T, Matsumura K, Chen KR. Persistent lymphoedema in Morbihan disease: formation of perilymphatic epithelioid cell granulomas as a possible pathogenesis. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33(6):764-7.
4. Wohlrab J, Lueftl M, Marsch WC. Persistent erythema and edema of the midthird and upper aspect of the face (morbihan): evidence of hidden immunologic contact urticaria and impaired lymphatic drainage. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52(4):595-602.
5. Smith LA, Cohen DE. Successful long-term use of oral isotretinoin for the management of Morbihan disease: a case series report and review of the literature. *Arch Dermatol*. 2012;148(12):1395-8.
6. Crawford GH, Pelle MT, James WD. Rosacea: I. Etiology, pathogenesis, and subtype classification. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51(3):324-7.

Recebido: 10.03.19  
Aceito: 26.06.19