

Granulosis rubra nasi. Estudio retrospectivo de 10 años de la consulta externa de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario de Caracas

LUISA POLEO¹, ANA MARÍA SÁENZ²

Resumen:

Introducción: La granulosis rubra nasi (GRN), es un trastorno infrecuente de las glándulas ecrinas. Generalmente ocurre en la primera infancia y suele resolver espontáneamente en la pubertad. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas, eritema e hiperhidrosis en región nasal. Existen pocos reportes en la literatura sobre esta entidad. **Objetivo:** determinar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con GRN. **Materiales y Métodos:** se realizó revisión de historias clínicas del servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas en el período enero 2008- diciembre 2018. **Resultados:** Se encontraron 3 pacientes con diagnóstico de GRN. Todos los pacientes fueron del sexo femenino y fototipo III, la edad media fue de 8,33 años, con un tiempo de evolución de 2 años. Las características clínicas que prevalecieron fueron pápulas eritematosas acompañadas de hiperhidrosis. El hallazgo histológico principal fue un infiltrado inflamatorio linfocitario que rodeaba los anexos. El tratamiento indicado con mayor frecuencia fue eritromicina al 4% tópico. **Conclusión:** la GRN es una enfermedad poco estudiada y sub-diagnosticada, autolimitada y de buen pronóstico.

Palabras clave: granulosis rubra nasi, hiperhidrosis, glándulas ecrinas

Granulosis rubra nasi. Retrospective study of 10 years of the AT THE Pediatric Dermatology Section. Hospital Universitario de Caracas

Summary

Introduction: Granulosis rubra nasi (GRN), is an infrequent disorder of the eccrine glands. It generally occurs in early childhood, and usually resolves spontaneously at puberty. Clinically it is characterized by the presence of papules, erythema and hyperhidrosis in the nasal region. There are few reports in the literature about this entity. **Objective:** to determine the clinical and epidemiological characteristics of patients with GRN. **Materials and Methods:** A review of the medical records of the Dermatology service of the Hospital Universitario de Caracas was carried out between January 2008 and December 2018. **Results:** Three patients with a diagnosis of GRN were found. All the patients were female and phototype III, the mean age was 8.33 years with an evolution time of 2 years. Prevailing clinical features were erythematous papules accompanied by hyperhidrosis. Main histological finding was an inflammatory lymphocytic infiltrate surrounding the adnexa. Most frequently indicated treatment was topical erythromycin. **Conclusion:** GRN is a poorly studied and under-diagnosed disease, self-limited and with a good prognosis.

Key words: granulosis rubra nasi, hyperhidrosis, eccrine glands

1. Dermatólogo egresado del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Caracas-Venezuela.
2. Dermatólogo. Profesor Asociado, Jefe del Servicio y Director del Postgrado de Dermatología y Sifilografía. Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela.

Autor para correspondencia:
Luisa Poleo
Correo electrónico:
luisi88730@hotmail.com

Introducción

La granulosis rubra nasi (GRN), también conocida como "acné pápulo-rosácea de la nariz, es un trastorno infrecuente de las glándulas ecrinas descrito por primera vez por Jadassohn en 1901¹. Se trata de una condición benigna, asociada con un patrón de herencia autosómico dominante o autosómico recesivo², y considerada una forma focal de hiperhidrosis, que no depende de los estímulos hipotalámicos o emocionales^{1,2}.

Generalmente aparece durante la primera infancia, pero se puede observar en adolescentes y adultos^{3,4}. Tiene un curso crónico y se resuelve en la pubertad sin secuelas, no obstante, algunos casos pueden persistir de forma indefinida^{4,5}. No tiene predilección racial o de género, sin embargo, algunos autores indican predominio del sexo masculino, en una relación 6:1^{1,6}.

Existen en la literatura solo reportes de casos aislados, por lo tanto, planteamos como objetivo principal determinar las características clínicas y epidemiológicas de dicha enfermedad en nuestro servicio.

Materiales y Métodos

Estudio retrospectivo, transversal y descriptivo, mediante la revisión historias clínicas de los pacientes que acuden a la consulta de dermatología pediátrica, del servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Caracas, desde enero de 2008 hasta diciembre 2018.

Debido a la baja prevalencia de la enfermedad, se realizó un muestreo por conveniencia de la totalidad de las historias clínicas (2.757), de las cuales tres (3) correspondieron a pacientes con diagnóstico clínico de granulosis rubra nasi. Los datos fueron registrados en una ficha de recolección, tomando en cuenta los siguientes parámetros: sexo, fototipo cutáneo, edad de aparición de las lesiones y edad al momento del diagnóstico, hallazgos clínicos, diagnóstico clínico, descripción histopatológica, tratamiento indicado, evolución.

El análisis estadístico estuvo circunscrito a la descripción no inferencial de características demográficas y clínicas de la muestra estudiada a través de la determinación de frecuencias, para las variables categóricas, y de medidas de tendencia central como media y desviación estándar para las variables continuas. Los análisis estadísticos se realizaron con el software estadístico EpiInfo™ versión 7.2.1.0, disponible para Windows Microsoft® y con el programa de Microsoft Excel® 2010.

Resultados

Se encontraron 3 pacientes con diagnóstico de granulosis rubra nasi, de sexo femenino y fototipo III. La edad media fue 8,33 años, con una desviación estándar de 1,50 edad mínima de 5 años y máxima de 11 años. (Tabla 1)

En cuanto a la edad de inicio de la enfermedad, 2 pacientes se encontraban en edad escolar (8 y 9 años), y una paciente en edad preescolar (3 años).

Con respecto al tiempo de evolución, dos pacientes tenían 2 años con la clínica cutánea, y una tenía un año con las lesiones.

Al evaluar las características clínicas se encontró que las tres pacientes presentaron hiperhidrosis y pápulas eritematosas, dos eritema, y solo en una paciente telangiectasias. (Figura 1)

Todas las pacientes tenían afectación de la nariz y una además se extendía a la región centro-facial (región malar bilateral).

Solamente a dos de las pacientes se les realizó estudio histopatológico, que reportó un infiltrado inflamatorio linfocitario que rodeaba los anexos con una epidermis sin cambios. Solo una de las pacientes presentó hiperplasia sebácea. (Gráfico 1) (Figura 2)

El tratamiento de las pacientes consistió en eritromicina tópica 4%, y a dos de ellas se le indicó azitromicina a dosis correspondiente durante 3 meses. Además, se asoció el uso de astringentes.

Tabla 1. Datos demográficos y características clínicas de los pacientes con granulosis rubra nasi. Servicio de Dermatología y Sifilografía del Hospital Universitario de Caracas, período enero 2008- diciembre 2018

CARACTERÍSTICAS	PACIENTE 1	PACIENTE 2	PACIENTE 3
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino
Fototipo	III	III	III
Edad (años) 8,33 ± 3,05 (5-11) *	9	5	11
Edad de aparición de lesiones (años) 6,66 ± 3,21 (3-9) *	8	3	9
Tiempo de evolución (años) 1,66 ± 0,57 (1-2) *	1	2	2
Hallazgos clínicos •	Hiperhidrosis Pápulas eritematosas Eritema	Hiperhidrosis Pápulas eritematosas	Hiperhidrosis Pápulas eritematosas Telangiectasias
Localización de las lesiones	Nariz	Nariz región centro-facial	Nariz
Síntomas asociados	No	No	No
Tratamiento	Eritromicina tópica 4% Azitromicina oral	Azitromicina oral	Eritromicina tópica 4% Astringentes

* Media ± desviación estándar (rango)

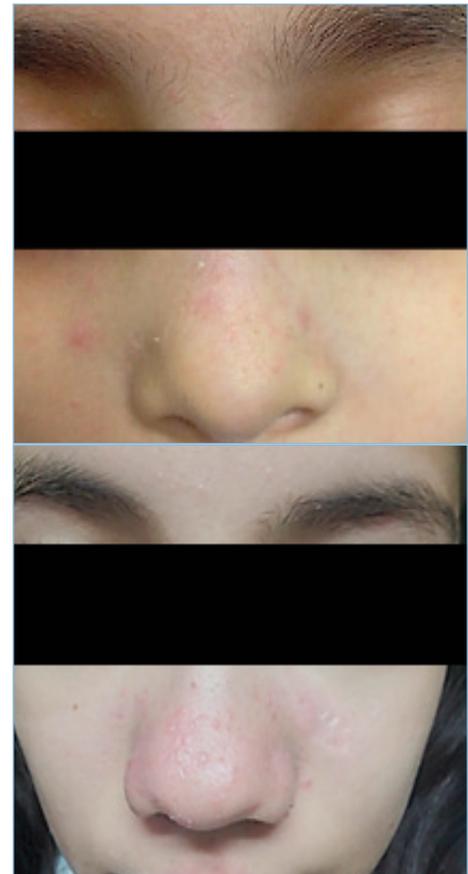


Figura 1. Presencia de hiperhidrosis, pápulas eritematosas y eritema en nariz y región centro-facial

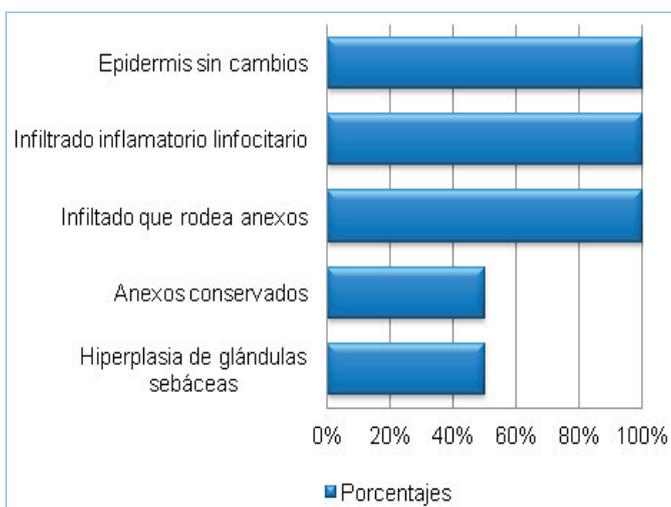


Gráfico 1. Hallazgos histopatológicos en pacientes con granulosis rubra nasal

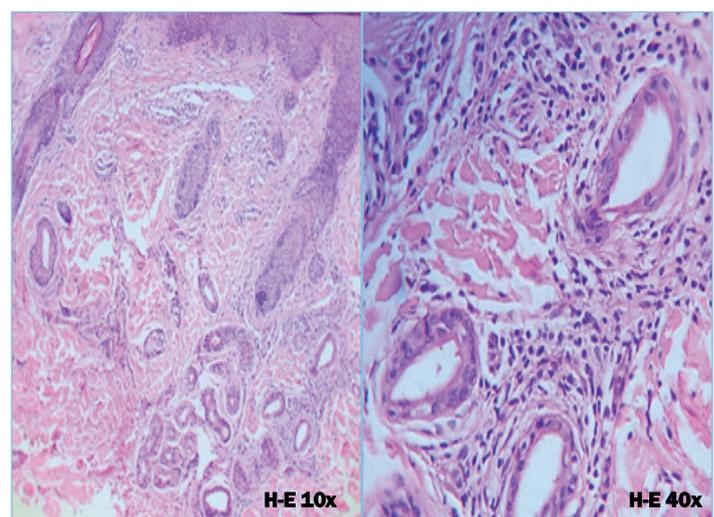


Figura 2. Epidermis sin modificaciones. Anexos conservados. Infiltrado inflamatorio linfocitario de moderada densidad alrededor de porción intradérmica de los ductos ecrinos.

Discusión

La granulosis rubra nasi es un trastorno poco frecuente de las glándulas ecrinas, que posiblemente representa una forma de retención del sudor. Se trata de una entidad benigna y curso crónico, cuya etiología es incierta; en algunos casos puede estar determinada genéticamente, con un patrón de herencia autosómica dominante, pero el locus del gen no se ha identificado^{7,8}.

Esta entidad se manifiesta a partir de los 6 meses a 10 años de edad aproximadamente, teniendo su máxima incidencia entre los 7 a 12 años. No hay distinción de raza ni de sexo, no obstante, Taj y col. reportan mayor frecuencia en el sexo masculino^{1,6}. En nuestro estudio todas las pacientes fueron del sexo femenino, entre los 5 y 11 años de edad, con una edad media de 8,33 años (DE +/- 3,05), lo cual concuerda con lo reportado en la literatura. La patogenia es desconocida, se ha sugerido que se trata de un trastorno de la función vasomotora y secretora de la nariz, por lo general secundario a hiperactividad del sistema simpático, como alteraciones de los adenoides^{1,2,7}. Así mismo, Heid y col notificaron un caso de GRN asociada con feocromocitoma, cuya extirpación quirúrgica fue seguida de una regresión de la afección^{2,5}.

Al inicio la hiperhidrosis es la característica más sobresaliente de la enfermedad, pudiendo encontrarse pequeñas gotas de sudor en la punta de la nariz y estar fría a la palpación. Posteriormente, la hiperhidrosis persistente puede progresar a eritema difuso acompañado de máculas, pápulas e incluso vesículas y pústulas que en ocasiones pueden extenderse y afectar otras zonas, como las mejillas, labio superior y mentón^{2,6,7}. Finalmente, puede añadirse al cuadro clínico numerosas telangiectasias, así como lesiones similares al comedón e incluso lesiones quísticas. Suele ser asintomática o presentar prurito leve, y asociarse con acrocianosis e hiperhidrosis de las palmas y plantas^{8,9}.

Todos nuestros casos presentaron hiperhidrosis y pápulas eritematosas, y con menor frecuencia eritema y la presencia de telangiectasias. La localización predominante fue la nariz en todos los casos, y solo una paciente tuvo afectación centro facial, lo cual concuerda con lo expresado en la literatura. Asimismo, ninguna paciente reportó síntomas asociados.

El diagnóstico es eminentemente clínico, pero ante la duda diagnóstica el estudio histopatológico es indispensable para el diagnóstico definitivo, donde se observa leve infiltrado de células mononucleares alrededor de los conductos ecrinos, vasos sanguíneos y vasos linfáticos, con dilatación de éstos últimos⁸⁻¹⁰. Las unidades pilosebáceas suelen ser normales, en algunos casos se ha reportado hiperplasia de glándulas sebáceas y no se encuentran glándulas apocrinas heterotópicas⁸⁻¹¹.

El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con rosácea y dermatitis perioral, tomando en cuenta que, en estas dos enfermedades, no hay hiperhidrosis de la zona central de la cara, lo cual representa la característica primordial de la GRN^{1,2,4,8,9,12}.

Otros diagnósticos diferenciales incluyen miliaria cristalina, acné vulgar, lupus pernio, lupus eritematoso e hidrocistomaecrino múltiple (tipo Robinson)^{3,7,10}.

Por tratarse de una entidad poco conocida, no existe una terapia estandarizada, se han propuesto varias opciones de tratamiento con respuestas variables, tales como, uso de astringentes, indometacina tópica, corticosteroides tópicos u orales, tetraciclina y crioterapia⁴⁻⁷. Posteriormente algunos autores han experimentado el uso de tacrolimus tópico, toxina botulínica A e isotretinoína oral, con buena respuesta terapéutica^{1,8,12-14}. Lundgren reportó recientemente un caso tratado con pimecrolimus y atropina tópicos, con resolución completa de la clínica a las 6 semanas de tratamiento¹⁵.

En nuestro trabajo tuvimos una muy buena respuesta quizás por su efecto antiinflamatorio con antibióticos tópico y oral (eritromicina 4% y azitromicina), asociado al uso de astringentes con evolución satisfactoria.

Conclusion

La granulosis rubra nasi es un trastorno infrecuente, benigno y de buen pronóstico, que generalmente no requiere tratamiento, por lo que es importante asesorar a los pacientes y sus familiares sobre la naturaleza autolimitada de la condición ●

Referencias

1. Taj FT, Vupperla D, Desai PB. Granulosis Rubra Nasi Response to Topical Tacrolimus. *Case Rep Dermatol Med*. 2017; 25 (1): 1-3
2. Sargunam C, Thomas J, Ahmed NA. Granulosis rubra nasi. *Indian Dermatol Online J*. 2013; 4(3):208-9.
3. Jami ML, Hurley HJ. Diseases of the eccrine and apocrine sweat glands. In: Jean BL, Joseph JL, Ronald RP, editors. *Dermatology*. 2nd ed. Mosby: Elsevier; 2008. p. 531-48.
4. Sonthalia S, Singal A, Sharma R. Hyperhidrosis, vesicles, and papules over the nose: Granulosis rubra nasi. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2012; 78(1):97-8.
5. Heid E, Samain F, Jelen G, et al. Granulosis rubra nasi and pheochromocytoma. *Ann Dermatol Venereol*. 1996; 123:106-8.
6. Pancorbo J, Sánchez L, Regis A, et al. Granulosis rubra nasi. *Dermatol Perú*. 2003; 13 (2): 125-127.
7. Legña-Zambrano M, Veintimilla-Quintana P. Granulosis rubra nasi. *Dermatol Rev Mex* 2016 julio;60(4):344-347.
8. Kumar P, Gosai A, Mondal A, et al. Granulosis rubra nasi: a rare condition treated successfully with topical tacrolimus. *Dermatol Reports*. 2012; 4(1): 17-19
9. Akhdari N. Granulosis rubra nasi. *Int J Dermatol*. 2007; 46(4):396
10. Alshami MA, Mohana MJ, Alshami AM. Granulosis Rubra Nasi: Case Report. *J Clin Investigat Dermatol*. 2016;4(1): 2.
11. Bocian M, Bettina A, García R, et al. Granulosis rubra nasi a propósito de 2 casos. *Arch. Argent. Dermatol*. 53:171-173, 2003
12. Brzeziński P, Poklękowska K. Granulosis rubra nasi – A case report. A literature review. *Our Dermatol Online*. 2011; 2(3): 144-146
13. Grazziotin TC, Buffon RB, da Silva Manzoni AP, et al. Treatment of granulosis rubra nasi with botulinum toxin type A. *Dermatol Surg* 2009;35: 1298-9.
14. O Kreiden, R Boni, G Burg. Hyperhidrosis and botulinum toxin in dermatology. *Curr Probl Dermatol*. 2002; 30:178-187.
15. Lundgren AD, Ahmed AM. Erythematous papules and pustules on the nose. *Cutis*. 2019;104(2): E10-E11.