

Granulosis rubra nasi

Legña-Zambrano M¹, Veintimilla-Quintana P²

Resumen

La granulosis rubra nasi es una dermatosis benigna poco frecuente de la infancia debido a la disfunción de las glándulas sudoríparas ecrinas que provoca hiperhidrosis de la piel de la nariz, las mejillas y el mentón. La progresión de la enfermedad lleva a la aparición de telangiectasias, pero su remisión espontánea es común en la pubertad.

PALABRAS CLAVE: granulosis rubra nasi, hiperhidrosis, glándulas sudoríparas, ecrinas.

Faclynel®

Dermatol Rev Mex 2016 July;60(4):344-347.

Granulosis rubra nasi.

Legña-Zambrano M¹, Veintimilla-Quintana P²

Abstract

Granulosis rubra nasi is a rare benign dermatosis of childhood by a dysfunction of the eccrine sweat glands that causes hyperhidrosis on skin of nose, cheeks and chin. Progression of the disease leads to the appearance of telangiectasias, but its spontaneous referral is common in puberty.

KEYWORDS: granulosis rubra nasi; hyperhidrosis; eccrine sweat glands

¹ Doctora en Dermatología. Tratante del Hospital Dermatológico Gonzalo González. Profesora titular y coordinadora del posgrado de Dermatología, Instituto Superior de Posgrado.

² Residente de tercer año del posgrado de Dermatología. Universidad Central del Ecuador.

Recibido: octubre 2015

Aceptado: febrero 2016

Correspondencia

Dra. Paola Veintimilla Quintana
psafia_86@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Legña-Zambrano M, Veintimilla-Quintana P. Granulosis rubra nasi. Dermatol Rev Mex. 2016 julio;60(4):344-347.

ANTECEDENTES

La granulosis rubra nasi es una dermatosis benigna poco frecuente,¹⁻³ descrita inicialmente por el dermatólogo alemán Josef Jadassohn en 1901.⁴ Es un tipo de hiperhidrosis secundaria localizada, de patogénesis desconocida, que afecta las mejillas y la nariz, con sudoración en esa zona y retención del sudor, lo que se traduce en eritema nasal intenso, por lo general secundario a hiperactividad del sistema simpático.⁵

Por lo general, se manifiesta con mayor frecuencia en la infancia y suele aliviarse de manera espontánea con la edad. Cuando persiste, los pacientes pueden tener telangiectasias.

Los pacientes pueden quejarse de sudoración excesiva en las áreas mencionadas. Al examen físico pueden observarse pequeñas gotas de sudor en la punta de la nariz y conforme la sudoración es persistente puede aparecer eritema difuso en la punta de la nariz que puede extenderse a las mejillas, el labio superior y la barbilla. También pueden haber máculas y pápulas eritematosas, así como vesículas pequeñas.^{6,7}

En la histopatología lo característico es la oclusión de los conductos de las glándulas ecrinas acompañada de leve infiltrado de células mononucleares alrededor y dilatación de los vasos sanguíneos y linfáticos dérmicos.⁷⁻⁹

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de nueve años de edad, nacido y residente en Quito, Ecuador. Sin antecedentes patológicos personales de importancia, abuelos paternos con hipertensión arterial. Acudió a la consulta por padecer desde hacía dos años y sin causa aparente pápulas en el dorso nasal, por lo que la madre aplicó crema (sin especificar) durante un mes, sin mejoría.

En términos clínicos se apreciaban pápulas eritematosas que confluían en placas en el dorso nasal acompañadas de sudoración (Figura 1).

El estudio histopatológico reportó numerosos folículos vellosos. Alrededor de los conductos ecrinos y del folículo se encontró abundante infiltrado linfocitario (Figura 2). Se concluyó que el caso correspondía a granulosis rubra nasi. Se dio tratamiento inicial con prednicarbato tópico de manera regresiva con disminución del eritema y posteriormente con loción de cloróxido de aluminio a 20% más circonio a 20% y sesiones de crioterapia con evolución parcialmente favorable.

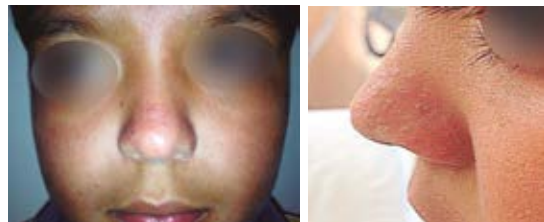


Figura 1. Pápulas eritematosas que confluyen formando placas.

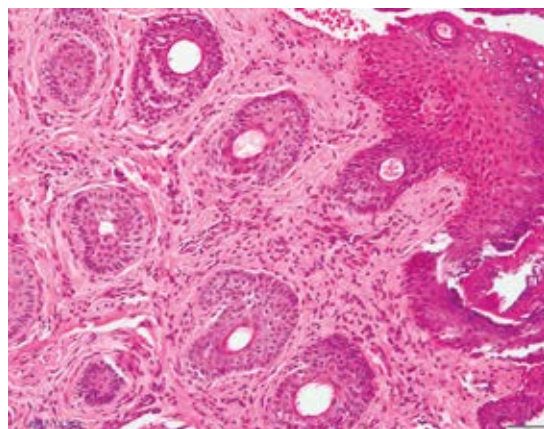


Figura 2. Numerosos folículos vellosos. Abundante infiltrado linfocitario alrededor del folículo y de los conductos ecrinos.

Faclynel[®]

DISCUSIÓN

La granulosis rubra nasi es un trastorno de las glándulas ecrinas poco frecuente, que posiblemente representa una forma de retención del sudor. Su patogénesis aún se desconoce; sin embargo, en algunos casos puede estar determinada genéticamente, con un patrón de herencia autosómica dominante o patrón autosómico recesivo, pero el locus del gen no se ha identificado.¹⁰⁻¹²

Como en nuestro caso, por lo general comienza en la niñez temprana en pacientes de 6 meses a 10 años.¹¹

Al inicio la hiperhidrosis es la característica más sobresaliente de la enfermedad; al comienzo pueden encontrarse pequeñas gotas de sudor en la punta de la nariz; 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, el labio superior y el mentón. Puede asociarse con hiperhidrosis primaria palmoplantar, acrocianosis y mala circulación periférica.⁷

El diagnóstico es esencialmente clínico en conjunto con la correlación histopatológica. Entre los diagnósticos diferenciales a considerar, aparte de las dermatosis fotosensibles, como el lupus, e infecciosas, como la leishmaniasis y la tuberculosis cutánea, están las dermatosis en niños que se manifiestan con "cara roja",^{7,8,10,11} como:

- La miliaria, conocida como sarpullido por calor, que consiste en pápulas eritematosas causadas por la obstrucción del conducto sudoríparo ecrino, es más prominente en las zonas ocluidas, áreas intertriginosas y de flexión; a menudo hay anhidrosis en el sitio afectado.¹³
- Las dermatosis eritematosa papulopustular de la cara, particularmente el acné

infantil y la rosácea, pero éstas no se acompañan de sudoración excesiva. El acné infantil se inicia aproximadamente entre tres y seis meses de vida, predomina en los varones y muchas veces hay antecedentes familiares. Se manifiesta como la combinación de lesiones de acné superficial no inflamatorio e inflamatorio con pápulas y pústulas.¹⁴ En esta dermatosis la rosácea a menudo se manifiesta con síntomas vasomotores (por ejemplo, sofocos) y a una edad más tardía. Además, tiende a afectar la nariz y otras partes de la cara.¹⁵

- La dermatitis periorificial, considerada por algunos autores una variante de la rosácea, mientras que otros la consideran una erupción acneiforme secundaria al uso o administración de productos, como pastas dentales, corticoesteroides tópicos, goma de mascar, entre otros. Se manifiesta con eritema y lesiones monomorfas constituidas por pápulas y pústulas en la cara, alrededor de la boca, la nariz y los ojos y es más frecuente en mujeres adultas; es poco común en niños.¹⁶

El hidrocistoma múltiple también puede simular clínicamente una granulosis rubra nasi. Sin embargo, éste se manifiesta con múltiples pápulas translúcidas, en forma de cúpula en la región periorbitaria y en las zonas malares; se asocia con hiperhidrosis craneofacial y afecta más a menudo a mujeres de mediana edad y no tiene el eritema de fondo de la granulosis rubra nasi.¹⁷

Además, deben descartarse enfermedades asociadas con taquicardia y sudoración difusa que pueden sugerir un diagnóstico alternativo, como el feocromocitoma porque existe el informe de un caso de feocromocitoma, en una mujer de 19 años de edad con hiperhidrosis, granulosis rubra nasi y taquicardia. En este reporte a la exéresis quirúrgica del feocromocitoma le siguieron la



involución de la hiperhidrosis, la regresión de la dermatosis nasal y la normalización de las catecolaminas urinarias.¹⁸

A pesar de que esta afección por lo general se alivia por completo durante la pubertad, en algunas ocasiones persiste de manera indefinida. Debido a que es una entidad poco frecuente, los tratamientos descritos son sintomáticos y provienen de informes de casos e incluyen la administración de corticoesteroides tópicos y sistémicos, tetraciclinas, indometacina tópica, crioterapia, preparados con sales metálicas de aluminio (cloruro de aluminio) en soluciones, toxina botulínica tipo A, tacrolimus tópico, loción de calamina e isotretinoína oral con resultados contradictorios y, en general, con beneficio temporal y modesto.^{5,7,17,19,20}

En conclusión, la granulosis rubra nasi, a pesar de ser un trastorno poco común y de alivio espontáneo, puede ser un desafío para el dermatólogo, por lo que es importante conocer esta entidad infrecuente.

REFERENCIAS

1. Binazzi M. Más datos sobre un caso de herencia de granulosis rubra nasi. *Rass Dermatol Sifilogr* 1958;11:23-26.
2. Hellier FF. Granulosis rubra nasi en madre e hija. *Br Med J* 1937;2:1068.
3. Veltman G. Über das familiäre Vorkommen der granulosis rubra nasi. *Arco Klin Exp Dermatol* 1949;188:188-196.
4. Jadassohn J. Granulosis rubra nasi. *Archiv Dermatol und Syph* 1901;58:145-158.
5. Pérez-Cotapos S ML. Dermatitis del adolescente. *Rev Med Clin Condes* 2011;22:785-792.
6. Brzeziński P, Poklękowska K. Granulosis rubra nasi—a case report. A literature review. *N Dermatol Online* 2011;3:144-146.
7. Sonthalia S, Singal A, Sharma R. Hyperhidrosis, vesicles, and papules over the nose: granulosis rubra nasi. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012;78:97-98.
8. Bocian M, Bettina-Cervini A, García-Díaz R, Laterza A, Martín-Pierini A. Granulosis rubra nasi. A propósito de 2 casos *Arch Argent Dermatol* 2003;53:171-173.
9. Sargunam C, Thomas J, Ahmed NA. Granulosis rubra nasi. *Indian Dermatol Online J* 2013;4:208-209.
10. Akhdari N. Granulosis rubra nasi. *Intl J Dermatol* 2007;46:396.
11. Brzeziński P, Katarzyna P. Granulosis rubra nasi—a case report. A literature review. *Dermatol Online* 2011;2:144-146.
12. Grinoni F. Contributo clinico allo studio dell'etiopatogenesi della Granulosis Rubra Nasi. *G Dermatol Sif* 1955;96:227.
13. Antaya RJ, Robinson DM. Blisters and pustules in the newborn. *Pediatr Ann* 2010;39:635-644.
14. Consenso sobre acné. Argentina: *Dermatología Argentina* 2009;11.
15. Dahl VM. Rosacea: pathogenesis, clinical features, and diagnosis. In: UpToDate, Post TW (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Consultado el 12 de abril de 2013).
16. Lipozencic J, Ljubojevic S. Perioral dermatitis. *Clin Dermatol* 2011;29:157-161.
17. Jami ML, Hurley HJ. Diseases of the eccrine and apocrine sweat glands. In: Jean BL, Joseph JL, Ronald RP, editors. *Dermatology* 2nd ed. Philadelphia: Mosby: Elsevier 2008;531-548.
18. Heid E, Samain F, Jelen G, Boivin S. Granulosis rubra nasi and pheochromocytoma. *Ann Dermatol Venereol* 1996;123:106-108.
19. Grazziotin TC, Buffon RB, da Silva Manzoni AP, Libis AS, Weber MB. Treatment of granulosis rubra nasi with botulinum toxin type A. *Dermatol Surg* 2009;35:1298-1299.
20. Kumar P, Gosai A, Mondal AK, Lal NR, Gharami RC. Granulosis rubra nasi: a rare condition treated successfully with topical tacrolimus. *Dermatol Reports* 2012;4:5:17-19.