

Granulosis rubra nasi A propósito de 2 casos

Marcela Bocian, Andrea Bettina Cervini, Rita García Díaz,
Amelia Laterza y Adrián Martín Pierini

RESUMEN: La granulosis rubra nasi es una rara enfermedad, de etiología desconocida. Se caracteriza por presentar eritema y sudoración persistente en nariz, acompañada por múltiples pápulas puntiformes eritematosas. Afecta a niños prepúberes y se autolimita en la pubertad.

Presentamos dos casos que reúnen las características clínicas de granulosis rubra nasi observados en el Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", en el lapso comprendido entre los años 1992 - 2002.

Palabras Claves: *Granulosis rubra nasi - infancia.*

ABSTRACT: Granulosis Rubra Nasi is a rare childhood disease of unknown etiology. Focal hyperhidrosis and erythema on the nasal tip are the most conspicuous features of the disease. Red punctiform papules may be associated findings.

We report two cases of Granulosis Rubra Nasi seen since 1992 to 2002 at the Department of Dermatology of "Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

Key Words: *Granulosis rubra nasi - childhood.*

Arch. Argent. Dermatol. 53:171-173, 2003

CASOS CLINICOS

Caso 1:

Paciente de sexo masculino, de 10 años de edad, procedente de la provincia de Buenos Aires.

Consulta por presentar eritema y sudoración aumentada en región nasal desde el nacimiento acompañada por micropápulas eritematosas. Además se observa eritema e hiperhidrosis en ambas palmas.

Antecedentes familiares: madre con sudoración aumentada en nariz desde la infancia.

Se realiza estudio histopatológico de la lesión de la nariz la cual informa (92-638): la epidermis está aplanada; en la dermis los vasos sanguíneos están dilatados y hay focos de infiltrado inflamatorio crónico con abundantes plasmocitos.

El niño no volvió a los controles posteriores.



Fig. 1: Pápulas puntiformes eritematosas en nariz (Caso 1).

Caso 2:

Paciente de sexo femenino, de 11 años de edad, procedente de la provincia de Buenos Aires, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia.

Al examen físico presenta una placa eritematosa ligeramente infiltrada en nariz, sobre la cual asientan múltiples pápulas pequeñas, eritematosas y brillantes de 3 años de evolución.

Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"
Servicio de Dermatología
Pichincha 1881
1249. Buenos Aires

Recibido: 17-1-2003.

Aceptado para publicación: 4-3-2003.



Fig. 2: Nódulos fluctuantes en nariz (Caso 2).

Refiere sudoración en punta y dorso de nariz que se exagera frente al calor y el estrés, como así también la aparición en varias oportunidades de nódulos fluctuantes que drenaban material purulento.



Fig. 3: Nódulos fluctuantes en nariz (Caso 2).

Se realiza estudio histopatológico de la lesión que informa (98-2577): la epidermis es normal, en la dermis se observan vasos dilatados rodeados de infiltrado inflamatorio mononuclear.

Realizó tratamiento con antibióticos con cefalexina por vía oral con resolución de las lesiones nodulares y persistencia de la hiperhidrosis.

COMENTARIOS

La granulosis rubra nasi es una rara enfermedad de etiología desconocida.

Se le han atribuido múltiples etiologías como tuberculosis, trastornos circulatorios superficiales, disendocrinias, alteraciones del equilibrio neurovegetativo y genodermatosis. Se considera a esta última como el enfoque más actualizado, dado que la mayoría de los casos descritos están genéticamente determinados, pero el modo de herencia todavía es incierto. Algunos autores sostienen que se transmite en forma autosómica dominante^{1 2}.

Fue descrita por primera vez por Jadassohn en 1901, quien la llamó "Dermatitis Micropapulosa Erythematoso Hiperhidrotico Nasi Infantum"; aunque algunos autores italianos atribuyen el primer caso a Luthlen en 1900¹.

Afecta a niños desde los 6 meses de vida hasta la pubertad, con una relación de sexo 1:1.

Se caracteriza por presentar eritema en nariz, ocasionalmente en mejillas y mentón, acompañado por pequeñas pápulas blandas, puntiformes, excepcionalmente vesículas o quistes. La hiperhidrosis de la nariz es constante y persistente afectando también en la mayoría de los casos a palmas y plantas¹⁻⁵.

Debemos diferenciarla de otras enfermedades cutáneas como el acné y la rosácea o sistémicas como el lupus eritematoso, el lupus vulgar y la leishmaniasis⁶.

El estudio histopatológico se caracteriza por la

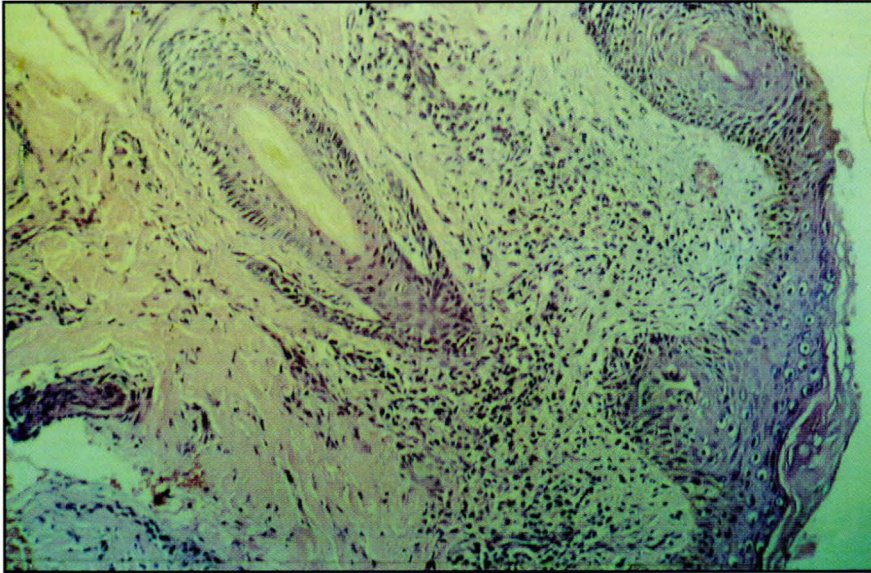


Fig. 4: (HE 25X): Infiltrado inflamatorio mononuclear en dermis alrededor de los vasos sanguíneos (Caso 2).

presencia de vasos sanguíneos y linfáticos dilatados y un infiltrado inflamatorio linfocitario alrededor de las glándulas sudoríparas en la dermis^{4,5}.

Si bien se han intentado múltiples tratamientos como radioterapia, crioterapia, iontoforesis, corticoides locales y antibióticos tópicos, ninguno ha resultado efectivo. La mayoría de los casos se autolimita en la pubertad^{1,4}.

CONCLUSIONES

Los dos pacientes presentados en este trabajo reúnen las características clínicas de esta entidad.

Con respecto a las características histopatológicas, en nuestros pacientes hemos podido constatar la dilatación de los vasos de la dermis así como el infiltrado inflamatorio mononuclear, en cambio no hemos encontrado el infiltrado inflamatorio alrededor de las glándulas sudoríparas como refieren algunas publicaciones.

En el caso n°1 la herencia parece estar constatada, ya que la madre presentaba aumento de sudoración en dorso y punta de nariz aunque sin lesiones cutáneas evidentes.

Ambos pacientes en el momento de la consulta presentaban la misma edad, pero la aparición de la sintomatología fue dispar, en el caso n° 1 a los pocos meses de vida, el segundo caso a los 8 años de edad.

En nuestro segundo paciente se plantearon como diagnósticos diferenciales y debido a la presencia de los nódulos fluctuantes además de granulosis rubra nasi, tuberculosis cutánea y leishmaniasis. Estas últimas fueron descartadas con la histopato-

logía y los cultivos que fueron negativos.

La granulosis rubra nasi es una entidad infrecuente, benigna y de curso autolimitado, pero que sugiere múltiples diagnósticos diferenciales con otras enfermedades sistémicas que presentan manifestaciones cutáneas similares pero que requieren tratamiento específico.

BIBLIOGRAFIA

1. Consigli, C.A.: Granulosis Rubra Nasi. *Arch Argent Dermatol* 1955; 5: 188-189.
2. Costa, E.; Parisi, A.; Bianchi, O.; Beelmann, E.: Contribución al conocimiento etiopatogénico de la granulosis rubra nasi. Enfoque terapéutico. *Rev Argent Dermatol* 1974; 58: 55-57.
3. Heid, E.; Samain, F.; Jelen, G.; Boivin, S.: Granulosis rubra nasi et phéochromocytome. *Ann Dermatol Venerol* 1996; 123: 106-108.
4. Hurwitz, S.: Disorders of the sebaceous and sweat glands. En: Hurwitz, S.: *Clinical Pediatric Dermatology*. 1ª Edición. W.B. Saunders; Philadelphia; 1981; págs.158-159.
5. Barth, J.H.; Rothera, M.P.; Dawber, R.P.R.: Enfermedades de la nariz. En: Ruiz-Maldonado, R.; Parish, L.C.; Beare, J.M.: *Tratado de Dermatología Pediátrica*, 1ª Edición. Interamericana-McGraw-Hill; 1992; págs. 858-859.
6. Zuccati, C.; Filippeschi, C.; Mastrolorenzo, A.; Rapaccini, A.L.; Tiradritti, L.; Staderini, C.: Granulosis Rubra Nasi. *G Ital Dermatol Venerol* 1990; 125: 275-276.

Dirección postal:

A.M. Pierini
Arenales 1446 – 1º Piso "B"
C1061AAP Buenos Aires
Email: ampierini@fibertel.com.ar
Email: ampierini@garrahan.gov.ar