

GRANULOSIS RUBRA NASI – A CASE REPORT. A LITERATURE REVIEW

GRANULOSIS RUBRA NASI – OPIS PRZYPADKU.
PRZEGLĄD LITERATURY

Brzeziński Piotr¹, Poklękowska Katarzyna²

¹6th Military Support Unit, Ustka, Poland, brzezo77@yahoo.com

²Mazowiecki Branch of the National Health Fund, Warsaw, Poland

N Dermatol Online. 2011; 2(3): 144-146

Date of submission: 21.02.2011 / acceptance: 21.03.2011

Conflicts of interest: None

Abstract

Granulosis Rubra Nasi (GRN), a rare childhood dermatitis that was also defined as "Acne papulo-rosacea of the nose". Is an inflammatory dermatosis which consists on erythema, papules and itch. The hyperhidrosis the most conspicuous features of the disease and small beads of sweat and erythema on the tip of the nose may often occur. Sometimes small red papules and comedo-like lesions may be present. Etiology is unknown. It's uncommon, chronic process and benign course. Usually subsides spontaneously at adolescence. The treatment is symptomatic and cosmetic. An 14-year-old boy presented with erythematous lesions over the nose of childhood duration without sensitivity to sunlight. Physical examination showed also excessive sweating of the nose, and erythema of the nose covered by small pustules, papules and macules. The patient responded well to low doses of oral Isotretinoin. Should remember GRN could be a complication of hyperhidrosis.

Streszczenie

Granulosis Rubra Nasi (GRN), rzadkie zapalenie skóry w dzieciństwie, które zostało również określony jako "trądzik grudkowo-różowaty nosa". Jest to zapalna choroba skóry, która polega występowaniu rumienia, grudek i świądu. Nadmierne pocenie się jest najbardziej wyrazistą cechą choroby, a małe krople potu i rumień na czubku nosa często mogą wystąpić. Czasami mogą być obecna małe czerwone grudki i zmiany zaskórnikopodobne. Etiologia jest nieznaną. Często ma przewlekły i łagodny przebieg. Zwykle ustępuje samoistnie w wieku dojrzewania. Stosuje się leczenie objawowe i kosmetyczne. 14-letni chłopiec zgłosił się z rumieniowymi zmianami na nosie trwającymi od dzieciństwa, bez wrażliwość na światło słoneczne. Badanie lekarskie wykazało również nadmierne pocenie się na nosie, rumień w nosie w obrębie drobnych krostek, grudek i plamek. Pacjent dobrze zareagował na małe dawki doustnej izotretinoiny. Należy pamiętać, że GRN może być powikłaniem nadmiernej potliwości.

Key words: granulosis rubra nasi; dermatosis; hyperhidrosis; isotretinoin

Słowa kluczowe: ziarnistość czerwona nosa; choroby skóry; nadpotliwość, izotretinoina

Introduction

The first case Granulosis Rubra Nasi (GRN) was described in 1901 by German dermatologist Josef Jadasson as "Nasi hyperhidrotic Erythematos micropapules Dermatosi Infantum" [1]. Some footnotes Italian treat of the first case described by Luthen in 1900 [2].

The present accepted name we owe to Jadassohn. The malady is usually limited to the nose, to the front and sides, in addition to involving this part, it has been observed to affect also the upper lip, cheek, and eyebrow.

A case report

14 years old boy was adopted in the Dermatology surgery of changes in the nasal skin under way since childhood, with periodic remissions and exacerbations. So far, no treatment [fig. 1].

Wstęp

Pierwszy przypadek Granulosis Rubra Nasi (ziarnistość czerwona nosa) (GRN) został opisany w 1901 roku przez niemieckiego dermatologa Josef Jadasson jako "Nasi hyperhidrotic Erythematos micropapules dermatozy infantum" [1]. Niektóre włoskie przypisy traktują o pierwszym przypadku opisanym przez Luthena w 1900 roku [2].

Obecnie przyjętą nazwę zawdzięczamy Jadassohnowi. Choroba jest zwykle ograniczona do nosa, z przodu i po bokach, wyjątkowo, zaobserwowano zmiany nad górną wargą, na policzkach, w brwiach.

Opis przypadku

Chłopiec lat 14 został przyjęty w Poradni Dermatologicznej ze zmianami na skórze nosa trwającymi od dzieciństwa, z okresowymi remisjami i zaostrzeniami. Do tej pory nie leczony [fig. 1].



Figure 1. Granulosis Rubra Nasi to 14-year-old boy

Nose leather on the front and sides were inflamed. Redness gradually disappeared to the sides. On the skin of nose could be seen a small red specs and papules. The papules gradually develop into pustules lesions. On the sides can often be seen drops of sweat, which gave the appearance of moist, slightly shiny lesions. Lesions without sensitivity to sunlight. In addition, generally healthy.

The patient was treated initially with liquid zinc, has no effect. After application of 20mg oral Isotretinoine, after months skin lesions regressed, erythema decreased. Also decreased sweating in the area. Due to side effects (excessive drying and cracking of the lips) and the price of the drug the boy's mother decided to leave after 2 months of medication. This resulted in recurrence of symptoms and to obtain a definitive starting point.

Discussion

GRN is rare, and the precise frequency is unknown. Most occurrences of granulosis rubra nasi are genetically determined, with an autosomal dominant or autosomal recessive pattern. [3]. The gene locus has not been identified.

Just as in the analyzed case in GRN usually starts in early childhood in patients aged 6 months to 10 years [4]. Men suffer more. 7 of 6 patients described by Jadassohna were boys [1], Mendoza described case of 10-year-old boy [5] and Akhdari case of a 18-year-old boy [6].

Initially, hyperhidrosis is the most conspicuous feature of the disease. Small beads of sweat can be seen on the tip of the nose. With persistent hyperhidrosis, diffuse erythema develops on the tip of the nose. Erythema gradually extends and may involve cheeks, upper lip, and chin. Erythema is covered by small beads of sweat. Can be seen small erythematous macules, erythematous papules, and vesicles or pustules lesions [6-9]. Many affected patients have poor peripheral circulation and hyperhidrosis of palms and soles [5,10]. GRN usually resolves spontaneously at puberty, but sometimes it lasts longer.

Pathogenesis is unknown. Granulosis rubra nasi is a disorder of the eccrine glands, possibly representing a unique form of sweat retention [6,9].

Skóra nosa z przodu i po bokach była zaczerwieniona. Zaczerwienienie stopniowo zanikało ku bokom. Na skórze nosa widać było małe plamki i grudki barwy czerwonej. Grudki stopniowo przekształcały się w zmiany krostkowe. Po bokach często zauważyć było można kropelki potu, co dawało wygląd wilgotnych, lekko lśniących zmian. Zmiany nie wykazywały wrażliwości na światło słoneczne. Chłopiec podawał wzmożona potliwość dłoni. Nadmierna potliwość w innych okolicach nie występowała. Poza tym chłopiec ogólnie zdrowy.

W leczeniu zastosowano początkowo płyn z cynkiem, bez efektu. Po zastosowaniu 20mg doustnej izotretinoiny, po miesiącu zmiany skórne ustępowały, rumień zmniejszył się. Zmniejszyła się również nadmierna potliwość w tej okolicy. Ze względu na objawy niepożądane (nadmierne wysychanie i pękanie warg) oraz cenę leku matka chłopca postanowiła po 2 miesiącach odstawić lek. spowodowało to nawrót objawów i ostateczne uzyskanie punktu wyjściowego.

Dyskusja

GRN jest rzadkim schorzeniem, a dokładna częstotliwości choroby nie jest znana. Większość wystąpień GRN są uwarunkowane genetycznie, o dziedziczeniu autosomalnym dominującym lub autosomalnym recesywnym [3]. Locus genu nie został zidentyfikowany.

Podobnie jak w analizowanym przypadku GRN rozpoczyna się zwykle we wczesnym dzieciństwie u pacjentów w wieku od 6 miesięcy do 10 lat [4]. Częściej chorują mężczyźni. 7 z 6 opisanych pacjentów Jadassohna to chłopcy [1], Mendoza przedstawia przypadek 10-letniego chłopca [5], a Akhdari przypadek 18-letniego chłopca [6]. W listach do redakcji Williams i Goldsmith również przedstawiają przypadki GRN u chłopców [7,8].

Początkowo nadmierna potliwość jest najbardziej widoczną cechą choroby. Małe kropelki potu można zauważyć na czubku nosa. Z utrzymującą się nadmierną potliwością rozwija się rozlany rumień zwykle na czubku nosa. Rumień stopniowo rozszerza i może obejmować policzki, wargę górną i brodę. Rumień jest objęty małymi kroplami potu. W obrazie klinicznym mogą być widoczne małe plamy rumieniowe, rumieniowe grudki, pęcherzyki lub krosty [6-9]. Wielu pacjentów ma słabe krążenie obwodowe oraz nadmierną potliwość dłoni i stóp [5,10]. GRN zwykle samoistnie ustępuje w okresie dojrzewania, jednak czasem utrzymuje się dłużej.

Patogeneza nie jest znana. GRN jest zaburzeniem gruczołów ekrynowych i prawdopodobnie stanowi unikalną formę retencji gruczołów potowych [6,9].

Występowanie znacznego wzrost produkcji potu na nosie oraz nadmierne pocenie się obecne również w centralnej części twarzy, dłoni, i stóp, jest odpowiedzialne za drugorzędowe zmiany rumieniowe: rumień i rumieniowe grudki.

W diagnostyce różnicowej należy wziąć pod uwagę rumieniowe grudkowo-krostkowe dermatozy twarzy, szczególnie trądzik pospolity i różowaty, w których nie występuje nadmierne pocenie się, fotodermatozy, które są bardziej rozległe z brakiem pocenia się, poza tym toczeń rumieniowaty układowy, lupus vulgaris,

The occurrence of a significant increase in the production of sweat on his nose and hyperhidrosis is present on the central face, palms, and soles; appears to be responsible for the secondary changes of erythema and erythematous papules.

In differential diagnosis be taken into account: erythematous papulopustular dermatosis of the face, particularly acne vulgaris and rosacea, which do not have excessive sweating, photodermatitis, which are more extensive with the absence of hyperhidrosis, otherwise lupus erythematosus, lupus vulgaris and leishmaniasis, actinic keratosis or skin cancer. However, evidence of chronic skin damage in childhood are rare (excluding specific genodermatosis) [5,9,11].

Pinkus and Lebet and give a possibility of coexistence GRN with hydrocystoma, also in one of case reports by Jadassohna been a few changes hydrocystoma [12,13]. MacLeod describes the symptoms of the disease in hot weather.

Heid describes a case of 19-year-old woman with hyperhidrosis, GRN, tachycardia and pheochromocytoma [12]. After surgical removal of pheochromocytoma was sweating involution and regression of the GRN.

The lesions usually disappear during puberty. Treatment is symptomatic and cosmetic. Brazilian authors have used in the treatment of botulinum toxin type A [2].

Conclusion

Granulosis Rubra Nasi is a rare disorder. Should remember GRN could be a complication of hyperhidrosis. In the treatment of low doses Isotretinoine can be used with good effect.

lejszmaniozę, rogowacenie słoneczne lub raka skóry. Jednak dowody przewlekłego uszkodzenia skóry w dzieciństwie są rzadkie (wykluczając swoiste genodermatozy). [5,9,11].

Lebet i Pinkus podają możliwość współistnienia GRN z hydrocystoma, również w jednym z opisów przypadków przez Jadassohna było kilka zmian typu hydrocystoma [12,13]. MacLeod opisuje nasilenie objawów choroby w czasie upałów.

Heid opisuje przypadek 19-letniej kobiety z nadmierną potliwością, GRN, tachykardią oraz guzem chromochłonnym [12]. Po chirurgicznym usunięciu guza chromochłonnego nastąpiła involucja nadmiernego pocenie się i regresji GRN.

Zmiany zwykle ustępują w okresie dojrzewania. Leczenie jest objawowe i kosmetyczne. Autorzy brazylijscy w leczenie GRN stosowali toksynę botulinową [2].

Podsumowanie

Granulosis Rubra Nasi to rzadkie schorzeniem. Należy pamiętać, że GRN może być powikłaniem nadmiernej potliwości. W leczeniu można stosować niskie dawki izotretinoiny z dobrym efektem.

REFERENCES / PIŚMIENNICTWO:

1. Jadassohn J. Granulosis Rubra Nasi. *Archiv Dermatol und Syph* 1901; 58:145-58.
2. Graziotin 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.
3. Grinoni F. Contributo clinico allo studio dell'etiopatogenesi della Granulosis Rubra Nasi. *G Dermatol Sif.* 1955; 96: 227.
4. Zuccati G, Filippeschi C, Mastrolorenzo A, Rapaccini AL, Tiradritti L, Staderini C: Granulosis rubra nasi. *G Ital Dermatol Venereol.* 1990; 125: 275-276.
5. Mendoza JP, Saldaña LS, Yokota ARRPL, Sialer MC, Anduaga ES: Granulosis rubra nasi. *Dermatol. Peru.* 2003; 13: 125-127.
6. Akhdari N. Granulosis rubra nasi. *Int J Dermatol.* 2007; 46: 396.
7. Williams DI: Granulosis rubra nasi. *Proc R Soc Med.* 1947; 499: 37
8. Goldsmith WM: Granulosis rubra nasi (Jadassohn). *Proc R Soc Med.* 390: 20
9. Bocian M, Bettina P, García R, Laterza A y col. Granulosis Rubra Nasi. A propósito de dos casos. *Arch Arg Dermatol* 2003; 53: 171-3.
10. Raymond GP, Delgrange-Delcourt T, Tétrault C: Granulosis rubra nasi: report of a new case. *Union Med Can.* 1978; 107: 800-801.
11. Brody M: Granulosis rubra nasi. *Br J Dermatol Syph.* 1947; 59: 380.
12. Heid E, Samain F, Jelen G, Boivin S: Granulosis rubra nasi and pheochromocytoma. *Ann Dermatol Venereol.* 1996; 123: 106-108.
13. Winkelried W: Case of granulosis rubra nasi. *Proc R Soc Med.* 1915: 20