

TRABAJOS ORIGINALES

Rosácea oculocutánea: estudio retrospectivo en un hospital pediátrico

Oculocutaneous rosacea: a retrospective study in a pediatric hospital

María Florencia Martínez¹, María Celeste Di Matteo², Paola Cecilia Stefano³, María Marta Buján³, Eliana Cella³, Marcela Sandra Bocian⁴ y Andrea Bettina Cervini⁵

RESUMEN

Antecedentes: la rosácea cutánea (RC) es una afección inflamatoria crónica de la piel, más frecuente en adultos, cuya prevalencia en niños se desconoce. Esta entidad se manifiesta con eritema, *flushing*, telangiectasias, pápulas, pústulas, hipertrofia glandular y/o fibrosis. Puede haber compromiso ocular, precediendo los hallazgos cutáneos, en forma posterior o de forma aislada. El tratamiento se basa en el cuidado de la piel, el tratamiento tópico y/o sistémico con actividad antiinflamatoria y evitar los factores desencadenantes.

Objetivos: describir las manifestaciones cutáneas, oculares y el tratamiento indicado en los pacientes con diagnóstico de rosácea oculocutánea (ROC).

Diseño: estudio retrospectivo, descriptivo y transversal.

Métodos: se revisaron las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico de ROC evaluados en nuestro hospital desde enero de 2011 a marzo de 2017.

Resultados: evaluamos 25 pacientes de 1 a 19 años de edad con diagnóstico de ROC. Se observó un predominio del subtipo pápulo-pustular. En dos pacientes detectamos el subtipo fimatoso; uno de estos presentó la variante granulomatosa, muy poco frecuente en niños. El 52% de los pacientes tuvieron compromiso ocular y fue la blefaritis la afección más común. El abordaje terapéutico varió según la gravedad del compromiso cutáneo y ocular.

Conclusiones: la afección ocular en pacientes con RC es frecuente. Remarcamos la importancia de sospechar rosácea ocular en todo paciente con diagnóstico de RC asociada a episodios de blefaritis y chalazión a repetición, e indicar la evaluación oftalmológica precoz en todos aquellos con diagnóstico de RC, independientemente del grado de afectación cutánea.

Palabras clave: rosácea, rosácea ocular, niños.

Dermatol. Argent. 2023; 29(3): 108-112

ABSTRACT

Background: cutaneous rosacea (CR) is a chronic inflammatory skin condition, that occurs more frequently in adults. Prevalence in children is unknown. This entity presents erythema, flushing, telangiectasias, papules, pustules, glandular hypertrophy and/or fibrosis. There may be ocular affection, before, concomitant or after skin involvement. Ocular involvement may be the unique manifestation. Treatment is based on skin care, avoiding triggers, and topical and/or systemic treatment with anti-inflammatory activity.

Objectives: the aim of this study is to describe the cutaneous and ocular manifestations and treatment of the patients with a diagnosis of oculocutaneous rosacea (OCR).

Design: retrospective, descriptive and cross-sectional study.

Methods: medical records of patients with a diagnosis of ROC evaluated in our hospital from January 2011 to March 2017 were reviewed.

Results: we evaluated 25 patients with a diagnosis of OCR with an age between 1 to 19 years. Predominance of the papulo-pustular subtype was observed, two patients had the fimatous subtype and one of these presented as granulomatous variant, very rare in children. Ocular involvement was present in over 52% of the patients being, blepharitis the most frequent condition. Therapeutic approach Treatment options were according to the severity of the skin and ocular involvement.

Conclusions: ocular involvement in patients with a diagnosis of CR is frequent. We emphasized the importance of suspecting ocular rosacea in all patients with a diagnosis of CR associated with recurrent episodes of blepharitis and chalazion. The ophthalmological evaluation should be indicated in all patients with a diagnosis of CR regardless of the degree of skin involvement.

Key words: rosacea, ocular rosacea, children

Dermatol. Argent. 2023; 29(3): 108-112

¹ Exinstructora de Residentes

² Exjefa de Residentes

³ Médica de Planta

⁴ Jefa Clínica

⁵ Jefa del Servicio

Servicio de Dermatología, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: María Florencia Martínez

E-mail: flormartinezdermato@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 11/9/2023

Fecha de trabajo aceptado: 30/10/2023

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

La rosácea es una enfermedad inflamatoria crónica que se caracteriza por episodios de *flushing*, eritema, telangiectasias, pápulas y/o pústulas. Es poco frecuente en la población pediátrica y se desconoce la prevalencia real en este grupo etario. La clasificación aún es tema de debate, la mayoría de los autores describen cuatro subtipos de rosácea: eritemato-telangiectásica (RET), pápulo-pustular (RPP), ocular (RO) y fimatosa (RF), y otros incluyen una variante granulomatosa. Estas dos últimas formas clínicas son infrecuentes en la edad pediátrica. Más de la mitad de los pacientes con rosácea cutánea (RC) pueden presentar manifestaciones oculares, en ocasiones precediendo al compromiso cutáneo o pudiendo ser la única manifestación de la enfermedad. Los mecanismos fisiopatológicos de la rosácea aún no se han esclarecido completamente. Se han descrito ciertos factores desencadenantes, como temperaturas extremas, alimentos picantes, bebidas calientes, rayos ultravioletas, corticoides tópicos, entre otros. El diagnóstico es clínico y el tratamiento en la edad pediátrica es similar al de los adultos, y consiste en evitar los factores desencadenantes y en emplear terapias tópicas y/o sistémicas antiinflamatorias de acuerdo a la severidad de los signos y síntomas¹⁻¹².

OBJETIVOS

Describir las manifestaciones cutáneas, oculares y el tratamiento indicado en pacientes de edad pediátrica valorados en nuestro Servicio con diagnóstico de rosácea oculocutánea (ROC).

Diseño

Estudio retrospectivo, descriptivo y transversal.

MATERIALES Y MÉTODOS

Revisión de historias clínicas de pacientes con diagnóstico de ROC evaluados en nuestro hospital durante el período de enero de 2011 a marzo de 2017. En todos ellos se valoraron los hallazgos clínicos, tanto cutáneos como oculares, las variables epidemiológicas (sexo y edad) y los tratamientos instaurados.

RESULTADOS

Durante este período consultaron a nuestro Servicio 75 pacientes (p) con diagnóstico clínico de RC. Todos fueron derivados al Servicio de Oftalmología para su valoración, concretando la misma 48 p (64%). El 52% (25 p) presentaron compromiso ocular asociado,

por lo que se diagnosticó rosácea oculocutánea. Uno de los casos ya fue publicado¹³.

Se observó una prevalencia en el sexo femenino correspondiendo al 64% de los pacientes (16 p). La edad media de presentación, al igual que la mediana, fue de 9 años, con un rango etario de entre 1 a 19 años.

La mayoría de los pacientes, el 64% (16 p), presentaron el subtipo RPP (Foto 1), seguido por la forma RET en el 28% (7 p) (Foto 2), en el 8% (2 p) se observó rinofima y uno de estos dos pacientes presentó además lesiones compatibles con la variante granulomatosa.

Con respecto al compromiso oftalmológico, la blefaritis fue la afección más frecuente (16 p), junto con la queratitis (10 p) y el chalazión recurrente (10 p). Otras manifestaciones halladas fueron: leucoma (Foto 3) (9 p), hiperemia conjuntival (8 p), neovascularización corneal (7 p), úlceras corneales (3 p), disminución de la agudeza visual (3 p) y fotofobia (2 p). La mayoría de los pacientes presentaron más de uno de estos hallazgos. Cabe destacar que no se pudo obtener una relación entre las manifestaciones cutáneas y oftalmológicas, ya que en ciertos pacientes con escasos hallazgos a nivel de la piel presentaban un gran compromiso oftalmológico y viceversa.

La terapéutica indicada en todos los casos con respecto al compromiso cutáneo fue el cuidado de la piel que incluyó: higiene, humectación, fotoprotección, medidas descongestivas, y evitar factores desencadenantes y/o agravantes.

El 52% (13 p) de los pacientes utilizaron exclusivamente tratamiento tópico, mientras que el 48% (12 p) restante requirieron antibiótico sistémico asociado.

El metronidazol y/o eritromicina tópica se indicaron en el 92% (23 p) de los niños y los 2 pacientes restantes tuvieron buena evolución solo con medidas descongestivas.

Se indicó tratamiento sistémico en 12 pacientes. Los antibióticos de la familia de las tetraciclinas (doxiciclina, tetraciclina, minociclina o limeciclina) fueron de elección en 11 pacientes y la eritromicina se indicó en un solo paciente porque su edad imposibilitaba la administración de tetraciclinas.

Por el compromiso ocular, la totalidad de los pacientes recibió tratamiento local y/o sistémico. El 80% (20 p) utilizaron antibióticos tópicos (4 de ellos como único tratamiento), el 68% (17 p) corticoides tópicos (2 como único tratamiento) y el 24% restante (6 p) ciclosporina tópica. Solo 4 pacientes (16%) requirieron tratamiento sistémico con eritromicina a una dosis de 40 mg/kg/d.



FOTO 1: Pápulas y pústulas en región nasal y mejillas (rosácea pápulo-pustular).



FOTO 2: Eritema en regiones convexas del rostro (rosácea eritemato-telangiectásica).



FOTO 3: Opacidad corneal compatible con leucoma.

DISCUSIÓN

La rosácea es una enfermedad inflamatoria crónica que se caracteriza por episodios de eritema, *flushing*, telangiectasias, pápulas, pústulas, hipertrofia glandular y/o fibrosis localizadas en regiones convexas de la cara^{1-9,14}.

El Grupo Ibero-Latinoamericano de Estudio de la Rosácea (GILER) clasificó en 2016 a la rosácea en cuatro subtipos: rosácea eritemato-telangiectásica (RET), pápulo-pustular (RPP), fimatosa (RF) y ocular (RO), en dos formas especiales, dentro de las cuales se incluyen a la rosácea infantil y la rosácea extrafacial; también se describió una variante granulomatosa. La RET es la forma de presentación más frecuente de la rosácea en la edad adulta, mientras que algunos estudios indican que la RPP es el subtipo más observado en los niños^{1,2,4,6-11}.

Es más común en mujeres mayores de 30 años y es muy poco frecuente en la población pediátrica, desconociéndose la prevalencia real en este grupo etario^{1-10,14}.

Al igual que lo referido en la bibliografía, el diagnóstico de ROC en nuestros pacientes predominó en el sexo femenino. Obtuvimos una edad media de presentación de 9 años, destacando que el rango etario de los pacientes fue muy amplio (de 1 a 19 años de edad)^{3,5,6}.

Los mecanismos fisiopatológicos de la rosácea aún no se han esclarecido completamente. Se ha planteado la posibilidad de que exista una predisposición genética ya que se han descrito pacientes con antecedentes familiares con este diagnóstico. Dentro de las hipótesis existentes se encuentra la inestabilidad vasomotora, asociada a un mayor número de mastocitos y catelicidinas a nivel cutáneo; ambos atraen células inflamatorias (neutrófilos, monocitos y linfocitos T) y se encuentran involucrados en la inducción de la angiogénesis y la supresión de los fibroblastos dérmicos. También se postula una falla en la enzima glutatión-transferasa, que produce una disminución del barrido de los radicales libres provocando un incremento de los mismos, y se plantea la hipótesis de la etiología infecciosa, asociada sobre todo al *Demodex folliculorum*. Hoy en día se le da una gran relevancia a la influencia de la microbiota (definida como la totalidad de los microorganismos que conviven en el cuerpo humano), ya que se ha observado disbiosis (alteración de la composición y por ende de la diversidad de la microbiota), tanto a nivel cutáneo como intestinal, en múltiples enfermedades inflamatorias como la rosácea^{1,3,4,7,14,15}.

Se han descrito como factores desencadenantes la exposición a temperaturas extremas, la ingestión de alimentos picantes o bebidas calientes, la exposición a los rayos ultravioletas, el uso de corticoides tópicos, entre otros. Spöndlin *et ál.* sugieren que el alcohol, previamente considerado como un factor agravante de estas lesiones, no jugaría un rol importante en la fisiopatología de la rosácea^{1,2,7,14}.

Clínicamente la rosácea eritemato-telangiectásica se presenta con *flushing* y eritema centroracial difuso de mayor duración que el fisiológico y, en ocasiones, se pueden hallar telangiectasias que adoptan un patrón poligonal, a diferencia de las telangiectasias lineales del fotoenvejecimiento. Las áreas comprometidas suelen ser las zonas convexas de la cara y pueden extenderse a los pabellones auriculares, la región cervical y el escote y, algunas veces, se asocia a prurito y/o ardor^{1,9,12}.

El subtipo pápulo-pustular se manifiesta como pápulas y/o pústulas sobre una base eritematosa a nivel centroracial, en algunos casos asociado a edema^{1,4,9}.

En la forma fimatosa se observa, en un inicio, una etapa inflamatoria con engrosamiento de la piel, eritema y edema que progresa hacia una fase no inflamatoria donde se produce la proliferación del tejido fibroso y de las glándulas sebáceas. Se manifiesta con hipertrofia de la región afectada, pápulas, pústulas, nódulos y fibrosis con acentuación de los orificios foliculares. La ubicación más frecuente es la nariz denominándose rinofima, pero también puede afectar el mentón (gnatofima), los párpados (blefarofima), los pabellones auriculares (otofima) y/o la región frontal (metofima)⁹.

La variante granulomatosa se presenta con lesiones de aspecto monomorfo en forma de pápulas y nódulos amarillentos, eritematosos o amarillentos localizados a predominio de las mejillas, la nariz y la región perioral^{14,16}.

Algunos autores describen cierta relación entre la rosácea y el granuloma aséptico facial idiopático. Este último se manifiesta como un nódulo eritematovioláceo, indoloro, de consistencia dura, generalmente único, localizado en las mejillas. La asociación de esta entidad al chalazión, el desarrollo posterior de lesiones compatibles con rosácea y la respuesta a los mismos tratamientos en ambas entidades hacen que algunos autores los incluyan dentro de un mismo espectro^{1,4,17-19}.

La forma clínica de presentación más frecuente en nuestro estudio fue la RPP (64% de los casos), pero es de destacar que encontramos dos pacientes con el subtipo de rinofima y uno de ellos, a su vez, con lesiones compatibles con la variante granulomatosa.

El compromiso ocular en pacientes con RC es de aproximadamente el 58%. Entre los hallazgos más frecuentes se encuentran: la blefaritis, el chalazión recurrente y la inyección conjuntival, generalmente simétrica. En una menor proporción de pacientes puede hallarse: conjuntivitis, fotofobia, sensación de cuerpo extraño, ojo seco, ojo rojo, ardor, prurito, visión borrosa y lesiones más severas como queratitis punctata, úlceras corneales y lesiones cicatrizales. Los síntomas oculares, en un 20% de los pacientes, pueden preceder a los síntomas cutáneos y en algunas ocasiones estos pueden presentarse sin afectación cutánea asociada. No se ha observado una correlación entre la severidad de las manifestaciones cutáneas y las oculares^{1,2,4-9,11,12,14}.

De los 48 pacientes con diagnóstico de rosácea cutánea que fueron valorados a su vez por el Servicio de Oftalmología, el 52% (25 p) presentaron algún grado de compromiso ocular. La blefaritis, la queratitis y el chalazión recurrente fueron las manifestaciones oculares más frecuentes, datos que coinciden con lo reportado en la bibliografía. De estos, el 48% de los pacientes (12 p)

presentaron una afectación ocular que generó una secuela permanente (leucoma y disminución de la agudeza visual) por lo que resulta fundamental realizar una valoración oftalmológica precoz en todos los pacientes con sospecha diagnóstica de rosácea cutánea, independientemente de la severidad del cuadro cutáneo^{4,6,13}.

El diagnóstico de rosácea es clínico. Chamailard *et al.* proponen aplicar los criterios diagnósticos utilizados en adultos, requiriéndose dos de ellos para llegar al diagnóstico, mientras que en adultos un único criterio es suficiente. Dentro de estos se incluyen: *flushing* facial con eritema recurrente o permanente, telangiectasias faciales sin otra patología que las cause, pápulas y pústulas sin comedones, lesiones localizadas en las áreas convexas de la cara y manifestaciones oculares (al menos una de ellas): chalazión a repetición, hiperemia y queratitis^{4,6}.

No es necesario realizar el estudio histopatológico, pero en casos de duda diagnóstica se puede llevar a cabo variando los hallazgos de acuerdo a la severidad del cuadro y al subtipo presentado. En la RET se observa dilatación de los capilares y vénulas con edema en dermis superior e infiltrado linfocitario perivascular y perifolicular acompañado en general de elastosis solar; en la RPP se encuentra acantosis, paraqueratosis y células inflamatorias epidérmicas, con un marcado infiltrado inflamatorio perivascular y perifolicular en dermis superficial y media en las lesiones papulares y neutrófilos en las lesiones pustulosas; la RF se caracteriza por una reacción inflamatoria en la fase inicial y más tardíamente por fibrosis, hiperplasia sebácea e hipertrofia de los folículos sebáceos. En cambio, en la variante granulomatosa se hallan granulomas no caseificantes constituidos por células epiteloides, linfocitos y algunas células gigantes^{1,6,9,16}.

Dentro de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta se encuentran: acné vulgar, demodocidosis, dermatitis seborreica, eccema de contacto, dermatitis perioral, lesiones atróficas por corticoides, tiña facial, erupción polimorfa lumínica, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, entre otros^{1,2,4,5,9,10}.

El tratamiento de la rosácea infantil es similar al indicado en los adultos; consiste en evitar los factores desencadenantes, y en emplear terapias tópicas y/o sistémicas de acuerdo a la severidad de los signos y síntomas^{1,6,10}.

Como medidas generales, resulta fundamental la higiene de la piel, la humectación, el uso estricto de fotoprotectores, preferiblemente los físicos, como el dióxido de titanio o el óxido de zinc. Se debe fomentar el uso de cosméticos y maquillaje adecuados^{1,9,10}.

Existe una amplia gama de tratamientos utilizados para la rosácea en pacientes de edad pediátrica. Dentro

de los agentes tópicos se pueden utilizar metronidazol (0,75% o 1% en gel o crema) o ivermectina (1% en crema una o dos veces al día durante 3 meses). Otras alternativas son: sulfacetamida sódica, ácido azelaico, peróxido de benzoilo, clindamicina, eritromicina, tacrolimus pudiendo, en ocasiones, algunas de estas resaltar irritantes^{1-5,8-10,14}.

El tratamiento sistémico se basa en antibióticos orales como la tetraciclina (500 mg/día, disminuyendo luego la dosis a 250 mg/día), minociclina (50-100 mg/día), doxicilina (50-100 mg/día), eritromicina (30-50 mg/kg/día), claritromicina (15 mg/kg/día) y azitromicina (5-10 mg/kg/día) durante 2 a 3 meses. Se debe recordar que las tetraciclinas están contraindicadas en menores de 8 años por la afectación del crecimiento óseo y el cambio de coloración permanente de los dientes^{1-4,8-10,12,14}.

Está descrito el uso del láser de luz pulsada intensa que favorece la destrucción de la oxihemoglobina, mejorando tanto el eritema como las telangiectasias, e induce la formación y remodelación del colágeno dérmico^{2,10}.

El tratamiento de la rosácea ocular se basa en el uso de lágrimas artificiales, antibióticos tópicos, como gentamicina o eritromicina asociadas o no a corticoides tópicos, ciclosporina o metronidazol en gel. En el caso de requerir antibióticos sistémicos por la afección

ocular, se utilizan principalmente doxiciclina, minociclina y eritromicina durante un período no mayor a 6 meses^{1,2,4,5,8,10,12,13}.

El abordaje terapéutico indicado en nuestros pacientes varió según la gravedad del cuadro. El 92% (23 p) requirieron tratamiento tópico (metronidazol y/o eritromicina), el 16% (4 p) recibieron tratamiento sistémico por la afectación ocular y aproximadamente la mitad de los pacientes (12 p) por el compromiso cutáneo, en su mayoría utilizando tetraciclinas y uno de ellos, de un año de edad, eritromicina.

En conclusión, se debe sospechar el diagnóstico de RC en todo niño con *flushing*, eritema persistente, telangiectasias, pápulas y pústulas localizados en áreas convexas de la cara, independientemente de la edad. Por otro lado, se debe tener en cuenta como diagnóstico a la RO en todo paciente con RC que a su vez asocie episodios de blefaritis y chalazión a repetición. Es importante enfatizar que los hallazgos oculares pueden preceder a los cutáneos y en algunas ocasiones pueden presentarse sin afectación cutánea asociada. Dado que no se ha descrito una correlación entre la severidad de ambas manifestaciones, resulta fundamental indicar la valoración oftalmológica precoz en todos los pacientes con diagnóstico de RC, independientemente de la severidad de la misma, para iniciar el tratamiento oportuno y prevenir posibles secuelas permanentes.

BIBLIOGRAFÍA

- Kellen R, Silverberg NB. Pediatric rosacea. *Cutis*. 2016;98:49-53.
- Bernal LE, Zarco AP, Campos P, Arenas R. Rosácea infantil. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2019;76:95-99.
- Rodríguez-Acar M, Martínez-Muñoz JA. Rosácea infantil. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2011;20:18-21.
- Chamaillard M, Mortemousque B, Boralevi F, Marques da Costa C, et al. Cutaneous and ocular signs of childhood rosacea. *Arch Dermatol*. 2008;144:167-171.
- Drolet B, Paller AS. Childhood rosacea. *Pediatr Dermatol*. 1992;9:22-26.
- Ooi XT, Tan KB, Chandran N. A case of pediatric rosacea-skin and ocular involvement. *Clin Case Rep*. 2019;7:2414-2416.
- Spoendlin J, Voegel JJ, Jick SS, Meier CR. A study on the epidemiology of rosacea in the U.K. *Br J Dermatol*. 2012;167:598-605.
- Miguel AIM, Salgado MB, Lisboa MS, Henriques F, et al. Pediatric ocular rosacea: 2 cases. *Eur J Ophthalmol*. 2012;4:664-666.
- Troielli P, González-Otero FM, Ríos Yuil JM, Vázquez-Martínez OT, et al. Actualización y recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de la rosácea. *Med Cutan Ibero Lat Am*. 2016;44:7-26.
- Kaminsky A, Flórez-White M, Piquero-Martín J, Herane MI, et al. Informe del consenso Ibero-Latinoamericano 2016 sobre la clasificación clínica y terapéutica de la rosácea. *Med Cutan Ibero Lat Am*. 2016;44:6-10.
- Keshtcar-Jafari A, Akhyani M, Ehsani AH, Ghiasi M, et al. Correlation of the severity cutaneous rosacea with ocular rosacea. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2009;75:405-406.
- Potz-Biedermann C, Mehra T, Deuter C, Zierhut M, et al. Ophthalmic rosacea: case report in a child and treatment recommendations. *Pediatr Dermatol*. 2015;32:522-525.
- Di Matteo MC, Stefano PC, Cirio A, López B, et al. Rosácea oculocutánea en un niño. *Arch Argent Pediatr*. 2019;117:170-172.
- Mássimo I, Andrada R, Hernández H, Máximo JA. Rosácea en la infancia. *Rev Hosp Niños B Aires*. 2008;50:188-192.
- Martínez MF, Piegari-Feliú MA, Di Matteo MC, Tellería RL, et al. Microbiota: un ecosistema inteligente. *Dermatol Argent*. 2022;28:143-149.
- Soto AC, Villani ME, Sánchez G, Merola G. Rosácea granulomatosa en la infancia. *Dermatol Argent*. 2019;25:84-86.
- Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Lepreux S, Barbarot S, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: a multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol*. 2007;156:705-708.
- Docampo-Simón A, Sánchez-Pujol MJ, Schneller-Pavelescu L, Berbegal L, et al. Granuloma aséptico facial idiopático: características clinicopatológicas y ecográficas. *An Pediatr (Barc)*. 2020;92:297-299.
- Garais JA, Bonetto VN, Frontino L, Salduna MD, et al. Granuloma aséptico facial idiopático. A propósito de un caso. *Arch Argent Pediatr*. 2019;117:56-58.