

textura y grosor<sup>3</sup>, con rápida curación y mínima cicatriz y comorbilidad. Como posibles complicaciones se encuentran la necrosis, la dehiscencia o la formación de cicatrices hipertróficas<sup>1,2,4,5</sup>.

Por todos estos motivos, el colgajo en doble hacha es una de las mejores técnicas en cuanto a simplicidad del diseño, rapidez de ejecución, necesidad de mínimos cuidados durante el postoperatorio y excelentes resultados a medio-largo plazo<sup>5</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Schultheis K, Kaufmann R, Meissner M. The double hatchet flap as a potential alternative closure technique for scalp defects. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2015;13:73–5.
- Cecchi R, Bartoli L, Brunetti L, Troiano G. Double hatchet flap for scalp defect reconstruction. *J Cutan Aesthet Surg.* 2016;9:45–7.
- Fernández-Calderón M, Casado-Sánchez C, Cabrera-Sánchez E, Casado-Pérez C. Versatilidad de colgajos en hacha en defectos del cuero cabelludo. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:629–31.
- Sowerby LJ, Taylor M, Moore CC. The double hatchet flap. *Arch Facial Plast Surg.* 2010;12:198–201.
- Redondo-Bellón P, Redondo-Bellón P. Cirugía del cuero cabelludo. En: *Atlas Práctico de Cirugía Dermatológica.* 2.ª edición Madrid: Grupo Aula Médica; 2014.

A. Varela-Veiga\*, O. Suárez-Magdalena, Ó. Suárez-Amor y B. Monteagudo

*Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol, A Coruña, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ana.varela.veiga@sergas.es](mailto:ana.varela.veiga@sergas.es)

(A. Varela-Veiga).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.04.019>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Dermatosis ampollosa IgA lineal con presentación clínica de necrólisis epidérmica tóxica



### Linear IgA Bullous Dermatitis Presenting as Toxic Epidermal Necrolysis

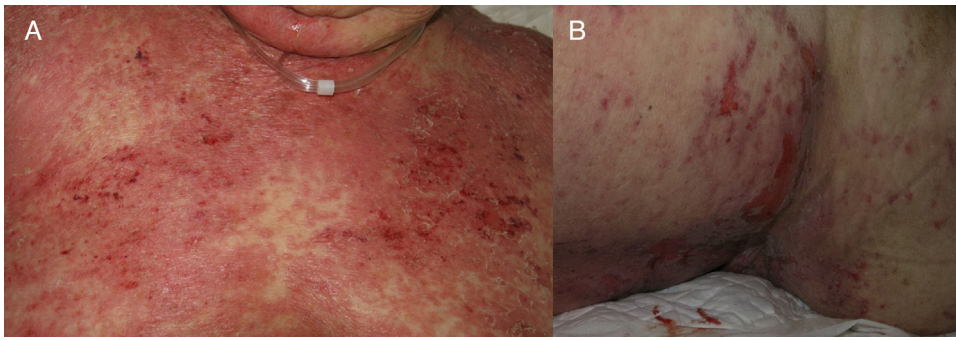
Sra. Directora:

La dermatosis IgA lineal (DIGAL) es una enfermedad ampollosa autoinmune poco frecuente caracterizada por la formación de ampollas subepidérmicas con un depósito lineal de IgA a lo largo de la membrana basal (MB) visible con inmunofluorescencia directa (IFD)<sup>1–3</sup>. Se han descrito casos de DIGAL simulando otras enfermedades ampollosas como penfigoide ampollosa, pénfigo vulgar, dermatitis herpetiforme o impétigo, y simulando otras enfermedades no ampollosas<sup>4,5</sup>.

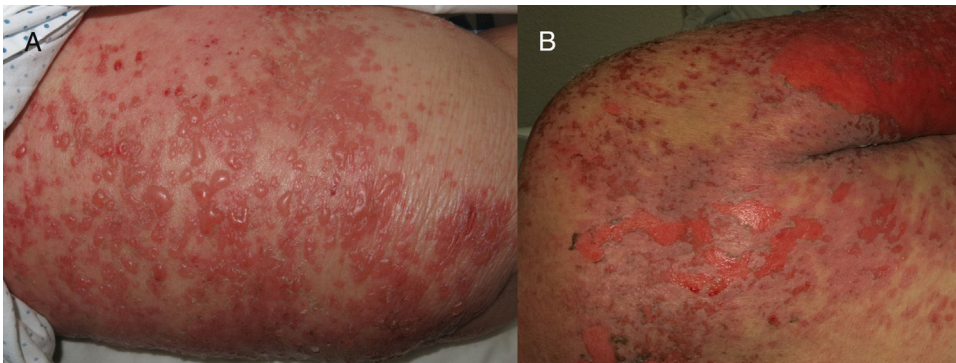
Se presenta una mujer de 88 años, en situación paliativa por un carcinoma epidermoide de vulva metastásico, ingresada en medicina interna por una celulitis del miembro inferior derecho con puerta de entrada a nivel de una úlcera inguinal derecha. Una TAC mostró una colección inguinal derecha de 11 cm con gas en su interior y osteomielitis del pubis que precisó un desbridamiento quirúrgico urgente. La paciente entró en sepsis y se inició tratamiento con ertapenem y vancomicina. Cinco días después se solicitó una interconsulta a dermatología por lesiones eritemato-descamativas dispersas (cara, tronco, miembros) (fig. 1A) que, a pesar de la suspensión de la vancomicina por sospecha de NET frente a DIGAL o frente a otros síndromes de hipersensibilidad a fármacos, evolucionaron en 24 h hacia una eritrodermia. Esta consistía en ampollas tensas,

erosiones y despegamiento epidérmico en zonas de presión (figs. 1B y 2A) con afectación de la mucosa oral y respetando otras mucosas. Dada la situación basal de la paciente, esta no era subsidiaria de traslado a una unidad especializada de quemados. Se inició tratamiento con corticoides sistémicos y ante la falta de respuesta se optó por inmunoglobulinas a dosis de 0,4 g/kg/día durante 5 días. Sin embargo, la evolución fue hacia un despegamiento epidérmico generalizado (fig. 2B) y la paciente falleció 7 días después. La biopsia cutánea (fig. 3A) mostraba una epidermis con un correcto gradiente madurativo y una vesícula subepidérmica rellena de material fibrinoide, polimorfonucleares y eosinófilos, compatible con el diagnóstico de DIGAL. La dermis superficial mostraba un leve infiltrado inflamatorio perivascular linfocitario y eosinófilo. En la IFD (fig. 3B) se observaba un depósito lineal de IgA a lo largo de la unión dermo-epidérmica, sin otros depósitos patológicos con los antisueros empleados (fibrinógeno, IgG, IgM y complemento C3). Con la técnica de IFI (inmunofluorescencia indirecta) sobre piel separada en cloruro sódico 1 M el depósito se localizaba en el lado epidérmico de la vesícula.

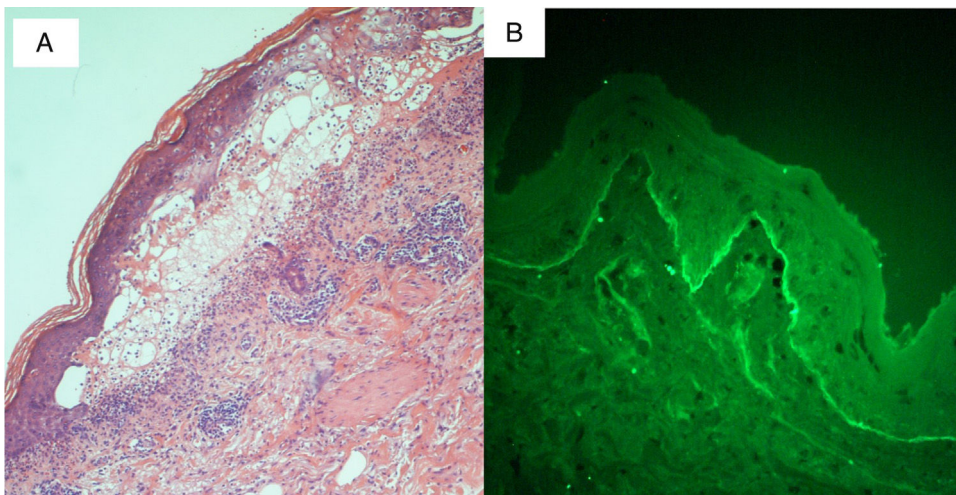
Las primeras descripciones de DIGAL son atribuidas a Bowen en 1901, aunque no fue hasta 1979 cuando se consideró una entidad separada de la dermatitis herpetiforme<sup>5</sup>. Se trata de una entidad heterogénea tanto clínica como histológicamente, bajo la cual se engloban procesos con cursos diferentes y cuyos criterios diagnósticos están en discusión<sup>6</sup>. Existen 2 formas fundamentales. La forma infantil de DIGAL se caracteriza por placas eritematosas con ampollas tensas periféricas en «collar de perlas» con una predilección por la afectación troncular, perineal y perioral. Aunque de curso variable, la DIGAL infantil tiende a remitir espontáneamente antes de la pubertad<sup>1,3</sup>. La forma del adulto es



**Figura 1** A) Inicio de las lesiones en forma de extensas placas eritematodescamativas. B) Posterior formación de erosiones.



**Figura 2** A) Formación de ampollas tensas en muslo. B) Evolución final hacia un despegamiento epidérmico generalizado.



**Figura 3** A) Imagen histológica. Obsérvese la ampolla subepidérmica con elementos fibrinoides, polimorfonucleares y eosinófilos en su interior (H&E, ×10). B) Inmunofluorescencia directa. Se aprecia el depósito lineal de IgA a lo largo de la unión dermo-epidérmica.

mucho más variable, considerándose incluso simuladora de otras enfermedades.

Se han descrito varios antígenos implicados en la etiología (BP180, BP230, LAD1, LAD97 y colágeno VII principalmente, localizándose en el lado epidérmico en la IFI sobre piel separada los primeros y en el dérmico en último)<sup>2,4,7</sup> y es esta diversidad lo que se postula que pudiera explicar la heterogeneidad clínica de la enfermedad<sup>7</sup>. Tradicionalmente se describe una forma inducida por fármacos (el más frecuente

es la vancomicina, seguido de la fenitoína)<sup>4,8,9</sup>, que se inicia entre 1 y 30 días después de iniciado el mismo, y otra forma idiopática, así como la posibilidad de una forma relacionada con neoplasias (sobre todo hematológicas). La forma semejante a NET es quizás la forma de presentación de DIGAL que asocia una clínica más llamativa al presentar con más frecuencia eritrodermia, signo de Nicolsky positivo y afectación palmoplantar y de mucosas, siendo la vancomicina también el fármaco implicado más frecuente<sup>7</sup>.

El tratamiento de elección es la dapsona, empleándose en ocasiones corticoides, azatioprina, metotrexate, ciclosporina e inmunoglobulinas<sup>2,3,10</sup>. El tratamiento de las DIGAL con clínica de NET no difiere del resto de DIGAL, aunque por la mayor extensión y gravedad de las lesiones cutáneas se requieren medidas físicas más importantes. La retirada del fármaco sospechoso, cuando lo hay, es el primer paso a realizar y en ocasiones el único. Otras veces es preciso recurrir a los corticoides sistémicos y el pronóstico va a depender también de la situación basal del paciente y sus comorbilidades<sup>2,3,7</sup>. El uso de inmunoglobulinas en las DIGAL, como en el resto de enfermedades ampollas<sup>10</sup> se reserva para casos graves y refractarios.

En resumen, la DIGAL es una entidad heterogénea que, dentro de sus múltiples formas de presentación, puede manifestarse como una NET<sup>4,5,7,9</sup>. Es importante incluir las DIGAL dentro del diagnóstico diferencial de los cuadros de exantemas vesiculoampollosos y de NET, por lo que parece recomendable realizar de rutina en estos casos no solo estudio histológico sino también para inmunofluorescencia.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Lings K, Bygum A. Linear IgA bullous dermatosis: A retrospective study of 23 patients in Denmark. *Acta Derm Venereol.* 2015;95:466–71.
2. Chaudhari S, Mobini N. Linear IgA bullous dermatosis: A rare clinicopathologic entity with an unusual presentation. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2015;8:43–6.
3. Souza BC, Fregonesi NCFP, Tebcherani AJ, Sanchez APG, Aoki V, Fernandes JC. Linear IgA bullous dermatosis: Report of an exuberant case. *An Bras Dermatol.* 2013;88 Suppl 6:S67–70.
4. Waldman MA, Black RD, Callen JP. Vancomycin-induced linear IgA bullous disease presenting as toxic epidermal necrolysis. *Clin Exp Dermatol.* 2004;29:633–6.
5. Schroeder D, Saada D, Rafaa M, Ingen-Housz-Oro S, Valeyrie-Allanore L, Sigal ML. Dermatose à IgA linéaire induite par le verapamil: présentation inhabituelle à type de nécrolyse épidermique toxique. *Ann Dermatol Venereol.* 2011;138:302–6.
6. Antiga E, Caproni M, Fabbri P. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis: Need for an agreement on diagnostic criteria. *Dermatology.* 2013;226:329–32.
7. Kakar R, Paugh H, Jaworsky C. Linear IgA bullous disease presenting as toxic epidermal necrolysis: A case report and review of the literature. *Dermatology.* 2013;227:209–13.
8. Kang MJ, Kim HO, Park YM. Vancomycin-induced linear IgA bullous dermatosis: A case report and review of the literature. *Ann Dermatol.* 2008;20:102–6.
9. Tran D, Kossard S, Shumack S. Phenytoin-induced linear IgA dermatosis mimicking toxic epidermal necrolysis. *Australas J Dermatol.* 2003;44:284–6.
10. Czernik A, Toosi S, Bystryń JC, Grando SA. Intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune bullous dermatoses: An update. *Autoimmunity.* 2012;45:111–8.

J. Ruiz-Rivero\*, I. Hernández-Aragüés,  
A. Pulido-Pérez y R. Suárez-Fernández

*Servicio de Dermatología y Venereología  
Médico-Quirúrgica, Hospital General Universitario  
Gregorio Marañón, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [juncalrr@gmail.com](mailto:juncalrr@gmail.com) (J. Ruiz-Rivero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.02.022>  
0001-7310/  
© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Liquen estriado en la infancia. ¿Una entidad relacionada con la dermatitis atópica?



### Lichen Striatus in Childhood: Is It Associated With Atopic Dermatitis?

Sra. Directora:

El liquen estriado (LE) es una dermatosis adquirida, asintomática y poco frecuente, que afecta principalmente a la población pediátrica.

El diagnóstico suele ser clínico, ya que los hallazgos histológicos son variables y dependen del momento de la enfermedad. Se manifiesta como pápulas aplanadas, eritemato-descamativas, con una distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko (fig. 1).

Se ha descrito una posible asociación con la dermatitis atópica<sup>1–5</sup>. Es por ello que nos planteamos este estudio retrospectivo, con el objetivo de describir las características

de los niños con esta enfermedad y estudiar si en nuestra población existe una mayor asociación con la dermatitis atópica.

Presentamos una serie de casos de niños diagnosticados de liquen estriado en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Doctor Peset, desde el 1 de enero de 2008 hasta el momento actual, incluyendo a todos los pacientes menores de 18 años con clínica compatible.

En nuestros pacientes analizamos variables socio-demográficas, clínicas, histológicas, terapéuticas, así como su relación con posibles factores desencadenantes. Entre ellos cabe resaltar la dermatitis atópica, diagnosticada siguiendo los criterios de Hanifin y Rajka.

Se incluye un total de 35 pacientes con una media de edad de 5 años y con un predominio en el sexo femenino (fig. 2).

Únicamente se realizaron 3 biopsias diagnósticas en aquellos casos con clínica dudosa. En el resto de pacientes las características de las lesiones fueron compatibles con esta entidad, sin plantear dudas que requirieran realizar un procedimiento invasivo.