



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

PATRONES DERMATOGLIFICOS EN PACIENTES CON PENFIGO DE HAILEY-HAILEY

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN: DERMATOLOGIA PRESENTA: DRA. ROSA AMELIA RIOS RODRIGUEZ

DIRECTOR DE TESIS: Dr. Héctor Hugo Figueroa T.

México, D. F.

1992

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

1996

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

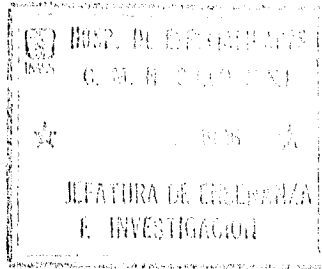
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

Academ de tesis
Hecto Hugo Figueroa
Miguel
left

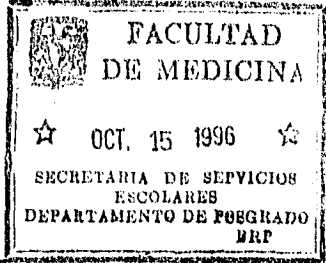
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Liliana Sessano de

DOCTOR
ARMANDO ANCONA ALAYON
JEFE DE DERMATOLOGIA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMM SXXI

wal



DOCTOR
NIELS WACHER RODARTE
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMM SXXI

ASESOR
DR. HECTOR HUGO FIGUEROA YAPTA
PROFESOR TITULAR DE GENETICA GENERAL Y GENETICA HUMANA
FACULTAD DE CIENCIAS U. N. A. N.

H. O. Figueroa Y.

INDICE

Introducción-----	1
Pénfigo de Hailey-Hailey-----	2
Embriología de los Dermatoglifos-----	3
Dermatoglifos en Medicina-----	4
Nomenclatura y parámetros dermatoglíficos-----	6
Parámetros dermatoglíficos cuantitativos-----	10
Parámetros dermatoglíficos cualitativos-----	15
Material y métodos-----	21
Resultados-----	24
Tablas de resultados I-VI -----	28
Gráficas de resultados 1-6 -----	34
Discusión-----	40
Bibliografía-----	43

INTRODUCCION

El penfigo de Hailey-Hailey, conocido tambien como penfigo familiar benigno (1), es una genodermatosis autosomica dominante de penetrancia incompleta (2,3) caracterizada por una erupcion vesiculorampollante sobre una base eritematosa de las areas intertriginosas, de curso cronico y caracterizado por exacerbaciones y remisiones frecuentes (6).

Afecta cualquier sexo, la edad frecuente de aparicion es entre los 20 y los 40 años, iniciando la mayoria de los casos despues de la pubertad. Se obtiene historia familiar en aproximadamente el 70 % de los pacientes, ya que algunos miembros de la familia son afectados en varias generaciones (14).

El defecto basico del penfigo de Hailey-Hailey, como ha sido demostrado por microscopia electronica (19), consiste en una alteracion determinada geneticamente que afecta la cohesion celular y la fijacion de los tonofilamentos a los desmosomas, debido a esto se produce dafio acantolitico de la epidermis, con la formacion consecuente de vesiculas y ampollas, algunas veces en forma espontanea, pero con frecuencia como resultado de infeccion, friccion o trauma.

Las lesiones cutaneas se localizan en grandes pliegues (areas intertriginosas) como son: axilas, regiones inguinales, pliegues submamarios, region perianal y cuello (11); pudiendo

afectarse otras regiones menos frecuentemente como la mano, oral, laringea, esofagica y vulvar (5, 16, 35, 37).

Clinicamente las lesiones se presentan en grupos de vesiculas y/o ampollas flaccidas que se rompen facilmente dejando una superficie eritematosa humeda y a veces vegetante, presentando ademas maceracion y fisuras (19, 20).

El signo de Nikolsky es positivo en la vecindad de las lesiones; los sintomas que acompanan a la dermatosis son el prurito en grados variables, arder y puede haber dolor de las lesiones. El estado general del paciente no esta afectado (24).

El curso es cronico, caracterizado por remisiones y exacerbaciones precipitadas por el roce o friccion (17), calor, radiaciones ultravioleta, humedad y la infeccion bacteriana o micotica (2,5). Las recidivas son la regla y usualmente ocurren en la misma localizacion (26, 31).

Las alteraciones histologicas son muy parecidas o incluso pueden ser indistinguibles de las del penfigo vulgar. Se observan vesiculas intraepidermicas ubicadas en posicion suprabasal con acantolisis de las celulas epidermicas (21). A nivel celular existe un defecto de cohesion y de la union de los tonofilamentos a los desmosomas, demostrable por microscopia electronica (33).

Es importante señalar que el penfigo de Halley-Halley a diferencia del penfigo vulgar, no posee anticuerpos

antiepiteliales en la prueba de inmunidad escencia indirecta, ni depósitos intraepidermicos de inmunoglobulinas en la inmunofluorescencia directa.

El diagnostico diferencial mas importante es con el penfigo vulgar por el gran parecido histológico. Con el intertrigo bacteriano crónico de las axilas o ingles. Otra entidad con la que hay que diferenciarlo es con el penfigo vegetante del cual se distingue por la presencia en este último de lesiones orales y una historia corta sin remisiones. La enfermedad de Darier en su forma ampollosa puede sin remisiones, puede ser difícil de distinguir del penfigo familiar benigno crónico (20).

Las impresiones dermopapilares de las manos y los pies, debido a su individualidad, son de gran interés en genética, ya que su presencia se encuentra controlada por diversos genes (15) y han dado origen a la "Dermatoglifia" (dermatopiel y glyphs:grabado), es decir, el estudio de las líneas dermopapilares en aquellas áreas destinadas a la prensión y percepción táctil fina de los dedos, palmas de manos y plantas de los pies (7, 38).

Los primordios de los surcos dermicos son los cojinetes volares fetales que aparecen durante la sexta semana de gestación. Alrededor de la decimosegunda semana, la correspondiente a los extremos digitales empiezan a sufrir una depresión y se inicia entonces la formación de los surcos dermicos, que se organizan

en configuraciones específicas. Los trazos se completan hasta la vigésima primera semana, periodo que corresponde casi con el fin de la organogénesis y con la diferenciación de las partes fetales (22), por ello la presencia de un factor genético, químico o ambiental durante este tiempo tiene la posibilidad de influir en la organización de los patrones dérmicos y causar variaciones en la frecuencia de su distribución normal (26). Dado que una vez formados los patrones dermopapilares nunca cambian, actúan entonces como "marcadores" de la presencia de alguno de estos factores (32).

Los pliegues de flexión de las palmas y de las plantas por costumbre se han estudiado junto con los dermatoglifos, aunque no forman parte de sus sistema; sin embargo se desarrollan en la misma etapa y su configuración puede quedar influida por los factores mencionados para los patrones dermopapilares.

La herencia de las configuraciones dermatoglíficas ha sido motivo de múltiples estudios, la primera clasificación científica de los patrones dérmicos fue propuesta por Francis Galton en 1892 en su libro "Finger Prints" (12). La aplicación práctica de la identificación personal se inició con Edward Henry en 1900, al proponer una fórmula numérica estándar para clasificar las impresiones dactilares.

En 1936 Harold Cummins propone la aplicación del análisis dermatoglíficos como un auxiliar en el diagnóstico clínico (7), al estudiar en ese mismo año los patrones dermopapilares

en las manos con síndrome de Ippolito, se considera como un carácter patognomónico (8).

Una variedad de investigaciones dermatológicas en el campo de la medicina por presentar ventajas apreciables como el de ser rápidas, económicas y no invasoras, con lo cual se puede auxiliar a la localización de individuos con padecimientos asintomáticos así como para seleccionar pacientes antes de practicarles pruebas diagnósticas costosas (10).

A partir de 1958, el análisis dermatoglífico se ha aplicado como un método auxiliar en el diagnóstico clínico de más de veinticinco enfermedades entre las que figuran la esquizofrenia (6, 9), diabetes mellitus, epilepsia (35); algunas dermatosis como el vitiligo (18), acroqueratosis verruciforme de Hopf y la enfermedad de Darier (30).

En lo que se refiere al pénfigo de Halley-Halley no existe ningún estudio al respecto, a pesar de que se sospecha que sigue un modelo de herencia mendeliano; por lo que el análisis de los patrones dermopapilares en dichos pacientes podría ser una aportación importante para la enfermedad.

Con la finalidad de efectuar una descripción precisa de la posición de los diversos patrones dermatoglíficos observados en la región palmar, esta se ha dividido en cinco regiones, las cuales a su vez están limitadas por cuatro bordes lo que se describirá a continuación:

REGION HIPOTENAR

Se localiza en la base del dedo meñique limitada por los bordes cubital proximal y por las regiones interdigitales I y Tenar (fig. 1 D).

REGION TENAR

Se observa en la base del dedo pulgar, tambien se le identifica como la region interdigital I. La limitan el pliegue longitudinal radial, la region hipotenar y los bordes radial y cubital.

REGION INTERDIGITAL II

Se encuentra en la base de los dedos indice y medio, limitada por los triángulos a y b.

REGION INTERDIGITAL III

Su posición corresponde a la base de los dedos medio y anular limitada por los triángulos b y c.

REGION INTERDIGITAL IV

Se encuentra en la base de los dedos anular y meñique limitada por los triángulos c y d.

BORDES PALMARES

Son cuatro: el distal que corresponde a la punta de los dedos; el proximal a la base de la palma; el cubital que corre hacia el lado del hueso cubito correspondiente al dedo meñique; el radial hacia la posición del hueso del mismo nombre y que le corresponde el dedo pulgar (fig. 1 D).

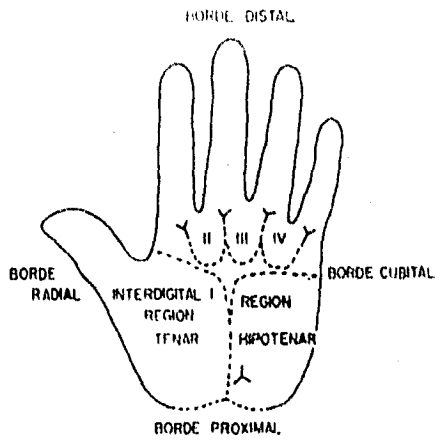


Fig-1 Bordes y regiones del área PALMAR

Las figuras básicas analizadas son: ESPIRAL, ASA Y ARCO, las cuales están determinadas por la presencia o ausencia de trirradios (Fig. 10).

TRIRRADIO

Es una figura que se forma por la unión de 3 líneas derivadas en un punto común, semejando a una letra delta. Idealmente el punto del trirrudio es formado por una bifurcación de 2 radios, algunas veces el centro es marcado por una isla o por una línea terminal. El trirrudio deberá de estar formado por el ángulo entre los tres radios debiendo acercarse lo más posible a 120 grados.

ASA

Configuración formada por un conjunto de líneas que corren paralelas en la misma dirección, retornan dando la vuelta sobre sí mismas en ángulo de 180 grados; de acuerdo al borde en que abren las asas se denominan:

Asa cubital. - cuando se abre hacia el borde cubital

Asa radial. - cuando el asa se abre hacia el borde radial

ARCO

Es un sistema de líneas curvas sin un verdadero patrón, generalmente no presenta trirrudio, pero en el caso de presentar un trirrudio se le denomina arco en tienda.

ESPIRAL

Figura que se forma por la unión de dos asas que dan forma a una figura elíptica. La espiral posee dos trirrudios y en el

FIGURAS BASICAS ANALIZADAS



TRIRRADIOS



ARCO SIMPLE



ARCO EN TIENDA



ASA



ESPIRAL (SIMETRICA)

Figura 2

de que estos dígitos queden equidistantes, se les subclasifica como espiral simétrica y cuando los trirradios están en diferentes proporciones, como asimétricas.

Para su estudio, los parámetros dermatoglíficos se dividen en:

- * Parámetros cuantitativos
- Parámetros cualitativos

PARAMETROS CUANTITATIVOS

ABERTURA DE LOS ÁNGULOS a_{td} , ta_d y td_a .

En la base de los dedos II, III, IV y V se localizan los trirradios denominados a, b, c, d respectivamente en la base de la palma de la mano, cerca del borde proximal se encuentra el trirradio llamado t; tanto en la palma como en los dedos se puede observar la presencia de trirradios que dan la formación de diferentes figuras (fig. 3)

La medición de los ángulos a_{td} , ta_d , td_a se efectúa uniendo con una línea el trirradio a-t, el t-d y finalmente el d-a; posteriormente son cuantificados los ángulos formados ya mencionados (fig 3), la suma de los ángulos internos debe ser de 180 grados.

INDICE DE CUMMINS O INTENSIDAD DE DIBUJO

Este parámetro se obtiene sumando el total de trirradios presentes en las figuras de las yemas de los dedos al considerar que el arco simple, por no tener trirradio, tiene valor de cero; el arco en tienda y las asas radiales y subitales por tener un trirradio, tienen valor de uno y las

ANATOMIA DO MÃO

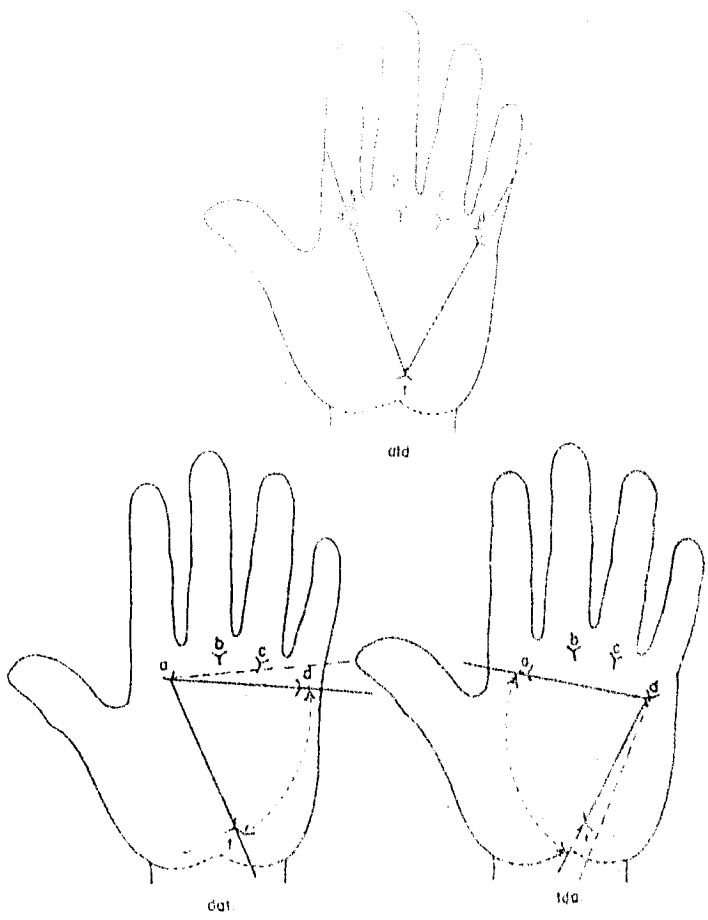


Figura 3

espirales de cualquier tipo por tener dos trirradios, el valor de dos. Para obtener el valor de este parámetro es necesario sumar los valores obtenidos en la mano derecha y los de la izquierda; el intervalo en este parámetro se encuentra entre 0, para el caso que presente en los dedos un arco, y 20 para aquel que presenta en cada uno de los dedos una espiral (fig. 4 D).

RECUEENTO a-b

Es el resultado del conteo de líneas dermopapilares entre el trirradio a y el b, quedando excluidas del conteo las líneas blancas y los centros de ambos trirradios (fig. 5 D).

RECUEENTO d-t

Se obtiene contando las líneas dermopapilares entre el trirradio d y el t, como en el caso anterior (fig. 5 D).

SUMA TOTAL DE LINEAS

Es obtenida con el conteo de líneas a partir del trirradio al centro de la figura en cada uno de los dedos excluyendo las líneas que no tocan el trazo, el centro de la figura y el trirradio. En la doble asa o espiral se considera el conteo mayor de los dos que se efectúan (fig. 6 D).

SALIDA DE LINEAS PRINCIPALES

El contorno palmar se numera, como se muestra en la (fig. 7 D), con lo cual se puede localizar numéricamente la salida de las líneas principales A y D originadas en los trirradios a y b, al sumarse estas, se obtiene una fórmula numérica denominada

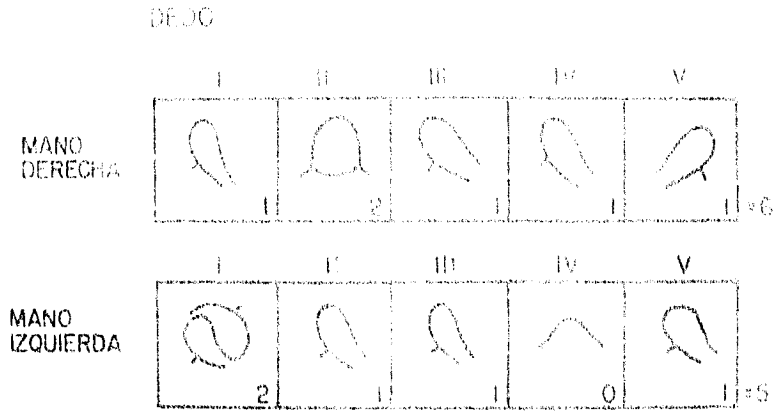


FIG. 4 Índice de Cummins o intensidad de dibujo corresponde a la suma de los triarados presentes en las figuras de las yemas de los dedos de ambas manos.

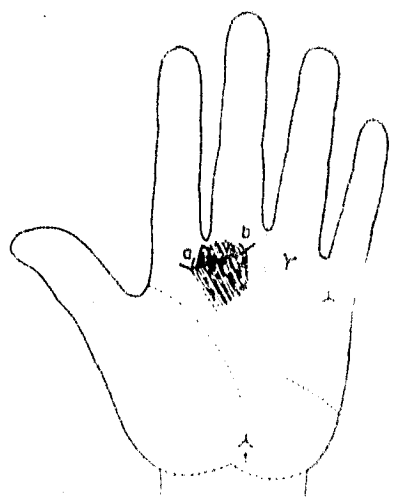


FIG. 5 Recuento a-a'. Es la suma de conteo las líneas dermopapilares entre los triarados a-a' de la mano derecha con la izquierda

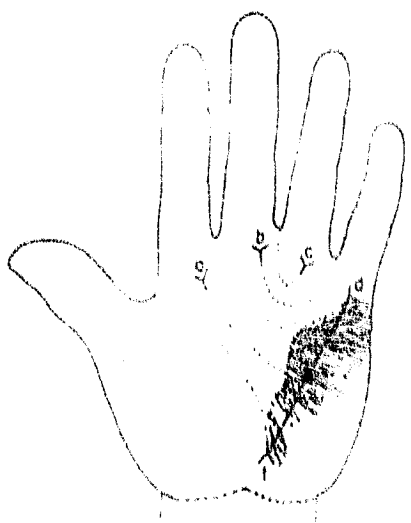


FIG. 6 Recuento d-d'. Es la suma de las líneas dermopapilares entre los triarados d-d' de la mano derecha con la izquierda

DEDO

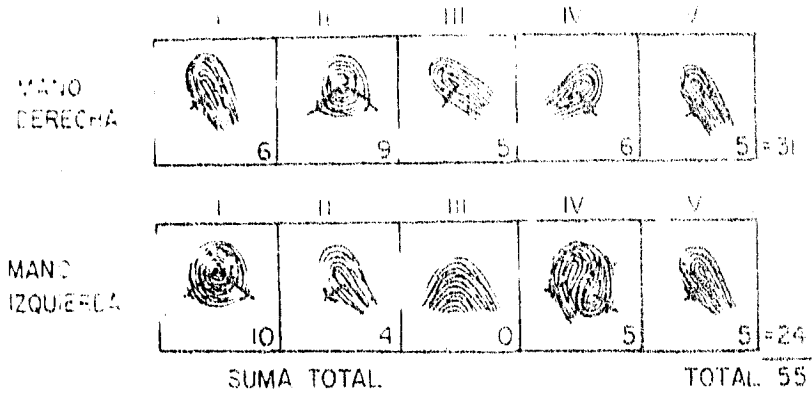


Fig. 6 Corresponde a la suma del conteo mayor de líneas dermopopilares de cada una de las yemas de los dedos de la mano derecha con la izquierda.

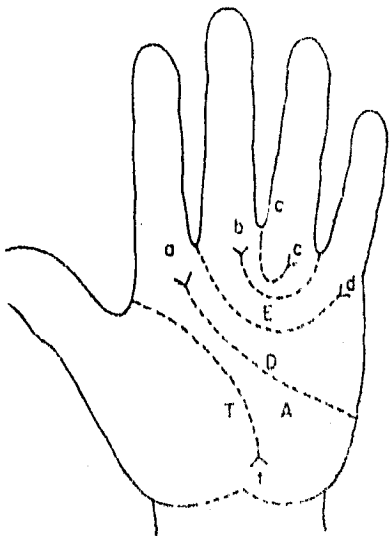


Fig. 7 SALIDAS DE LAS LINEAS PRINCIPALES.

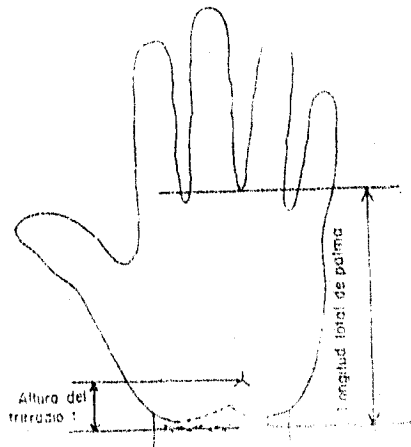


Fig. 8 ALTURA DEL TRIANGULO Y LONGITUD TOTAL DE PALMA

Indice de Salida de Líneas Principales.

ALTURA DEL TRIRRADIO t

Para obtenerlo se requiere trazar 3 líneas rectas: una que corre a lo largo del pliegue de la muñeca, otra a la altura del trirrradio t, y la última a nivel del surco de los espacios interdigitales (fig. 8). Posteriormente se mide la longitud entre las líneas extremas, distancia que corresponde a la longitud de la palma de la mano; después se toma la distancia entre el trirrradio t y el pliegue de la muñeca (que corresponde a la altura del trirrradio t). Una vez obtenida esta última se aplica una regla de tres y se calcula en porcentaje la altura de t con respecto a la longitud total de la palma de la mano.

PARAMETROS CUALITATIVOS

Corresponden a las descripciones de las configuraciones de las líneas dermopapilares sobre las regiones palmares y dactilares.

FIGURAS PRESENTES EN LA REGION TENAR

La region tenar y el espacio interdigital I se estudian simultáneamente: en esta zona se forman configuraciones complejas como asas y espirales en diversas orientaciones recibiendo una denominación diferente, así, si se abren las figuras hacia la region proximal se da el nombre de la figura, mencionandose que es proximal, lo mismo se hace cuando la orientación es distal o la base de los dedos, radial hacia




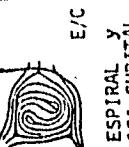

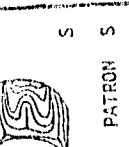
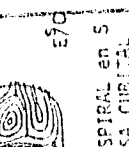


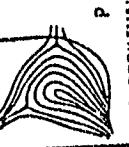

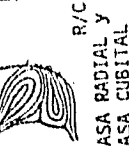

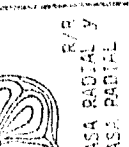



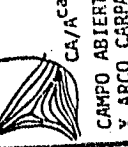
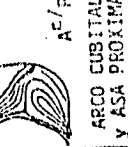
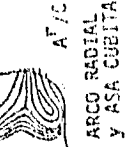
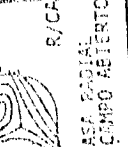

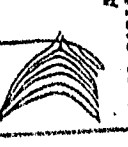



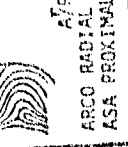
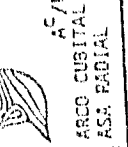
 E ESPIRAL	 ES ESPIRAL en S	 ES ESPIRAL en S	 E/C ESPIRAL y ASA CUBITAL	 Y PATRON Y	 S PATRON S	 E/O ESPIRAL en S ASA CUBITAL
 R ASA RADIAL	 C ASA CUBITAL	 P ASA PROXIMAL	 C/C ASA CUBITAL ASA CUBITAL	 R/C ASA RADIAL y ASA CUBITAL	 R/P ASA RADIAL y ASA RADIAL	 R/CP ASA RADIAL CAMPO ABIERTO
 TC ARCO TIENDA CUBITAL	 TR ARCO TIENDA RADIAL	 Tca ARCO TIENDA CARPAL	 CA/CA ARCO ABIERTO CAMPO CARPAL y ARCO CARPAL	 AC/P ARCO CUBITAL y ASA PROXIMAL	 AT/C ARCO RADIAL y ASA CUBITAL	 R/CP ASA RADIAL CAMPO ABIERTO
 AC ARCO CUBITAL	 AT ARCO RADIAL	 Aca ARCO CARPAL	 AC/C ARCO CARPAL ASA CUBITAL	 AC/E ARCO CARPAL ESPIRAL	 AP ARCO RADIAL ASA PROXIMAL	 AC/P ARCO CUBITAL ASA RADIAL

Fig. 14 Patrones dermatoglíficos presentes en la región hipotenar tomado de "Finger Prints Palmas and Soles" Cummins 1943

el hueso del mismo nombre y cubital hacia el hueso cubito. Las espirales y dobles asas no presentan orientación (fig. 9).

FIGURAS EN REGION HIPOTENAR

En esta región se encuentran configuraciones dermicas como son asas, espirales y arcos. También se localizan figuras vestigiales y en algunos casos existe más de un trirradio t, t', t'' y trirradio de borde (fig. 10).

FIGURAS EN ESPACIOS INTERDIGITALES

Al espacio interdigital localizado entre el trirradio a y el b en la base de los dígitos se denomina espacio interdigital II; el localizado entre el trirradio b y el c se denomina III y el existente entre el trirradio c y d se conoce como interdigital IV. Las figuras presentes en estos espacios generalmente corresponden a asas distales y muy raramente a asas con otra orientación u otras figuras tales como espirales (fig. 11).

FIGURAS DIGITALES

Las tres configuraciones básicas que se presentan en las yemas de los dedos son: arco o su variante arco en tienda, asas con sus posibles orientaciones (cubital, radial) y espirales (fig. 12).

PLIEGUES PALMARES

No son dermatoglifos y sin embargo se estudian en conjunto con estos por realizarse su desarrollo embriológico simultáneo.

Los tipos de pliegues son: el longitudinal radial, el transverso proximal, el transverso distal; estos pliegues

pueden encontrarse en posición normal o modificados dando las siguientes variantes: Sidney; transverso palmar, comúnmente llamado "simiesco" y que se forma por la fusión del transverso distal con el transverso proximal; la otra variante es el pliegue en transición a transverso palmar (fig. 13).

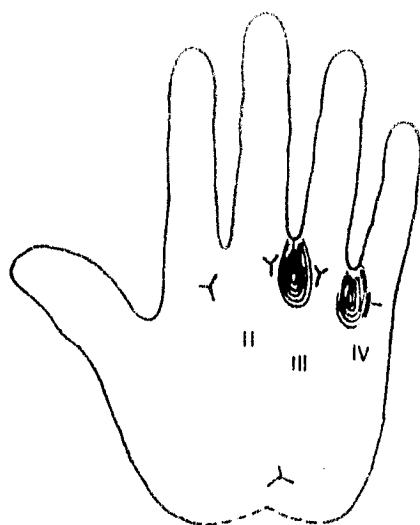


Fig. 11 FIGURAS PRESENTES EN LAS REGIONES INTERDIGITALES

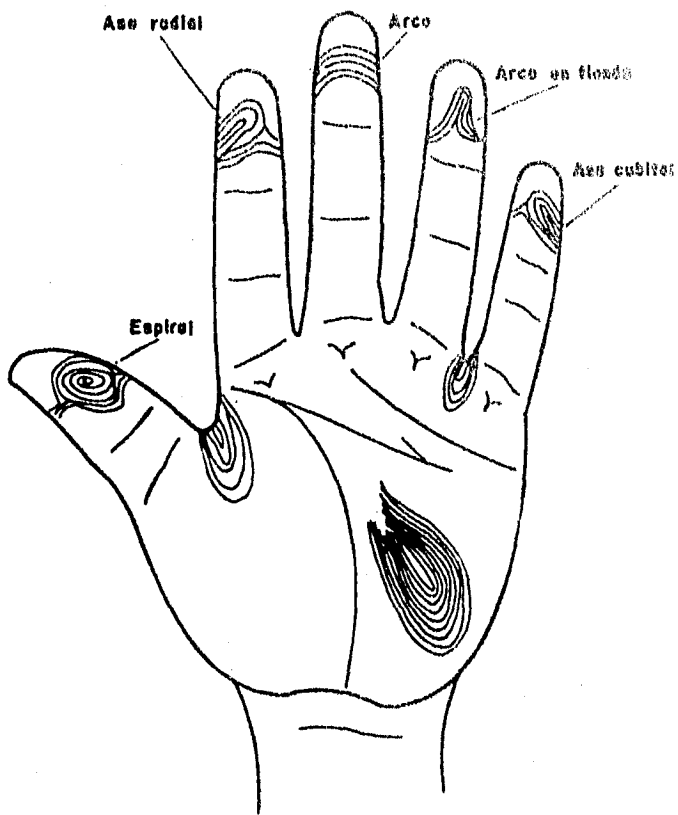


Figura 12

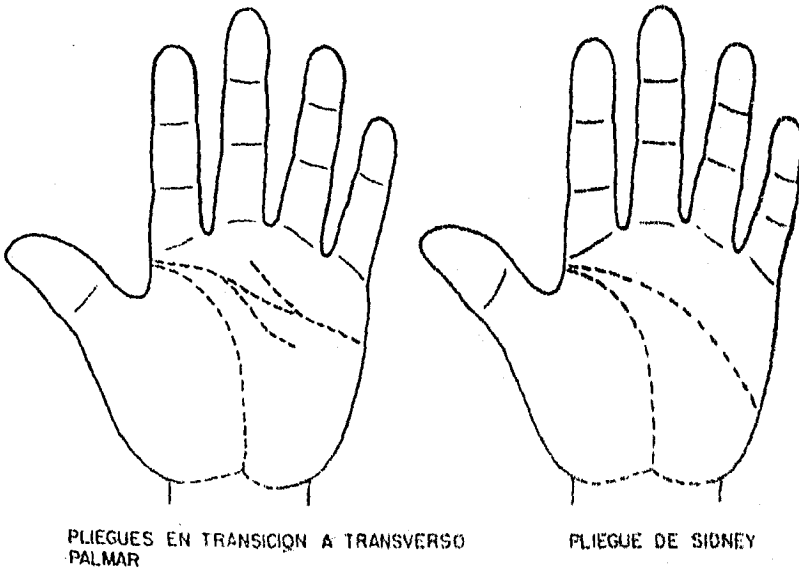
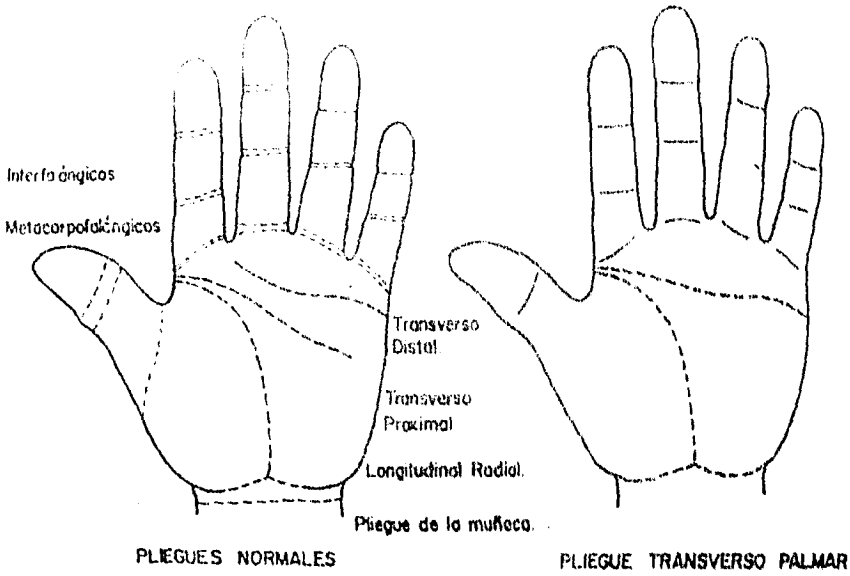


Fig. 13

MATERIAL Y METODOS

Previa aprobación del Comité Local de Investigación del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI y consentimiento informado, se estudiaron 208 sujetos divididos en dos grupos. El grupo 1 constituido por 8 pacientes con diagnóstico de pénfigo de Hailey-Hailey; el grupo 2 formado por 200 sujetos sanos los cuales se utilizaron como controles.

Los individuos seleccionados para el estudio presentaron un diagnóstico de pénfigo de Hailey-Hailey en su historia clínica con más de tres episodios de la enfermedad, además de un cuadro histológico compatible con el mismo. Se descartó a los individuos con enfermedades concomitantes que afectaban las palmas de las manos, así como también aquellos con cicatrices en las regiones palmares.

El análisis dermatoglífico se realizó en las impresiones palmares obtenidas de la población de estudio con la técnica descrita por Figueroa y Campos en 1972 (método soluble en agua); lavando el área palmar con jabón y agua, limpiando ésta con alcohol para eliminar residuos de sudor y grasa, posteriormente con un rodillo que se ha empapado previamente con tinta protectora de cheques sobre una superficie de cristal, se procede a esparcer la tinta en la superficie palmar, desplazando el rodillo desde la muñeca hasta la yema de los dedos, tratando de cubrir con una capa regular de tinta toda la región palmar; posteriormente se coloca la palma de la mano

apoyando inicialmente la muñeca y posteriormente el resto con los dedos separados, oprimiendo ligeramente sobre el dorso de la mano con la finalidad de obtener la impresión de la parte cóncava de la mano, para evitar corrimiento se separa la mano totalmente (fig. 14).

Las impresiones digitales que no se obtienen claramente por el método descrito, se imprimen usando cinta celulosica transparente de 2 cm de ancho.

En cada muestra se analizaron 13 parámetros, de los cuales 8 corresponden a variables continuas (parámetros cuantitativos) y a 5 variables discretas (parámetros cualitativos) que a continuación se describen:

Parámetros cuantitativos:

- ángulo atd
- ángulo tda
- ángulo dat
- recuento a-b
- suma total de líneas
- índice de Cummins
- altura del terradio t

Parámetros cualitativos:

- figuras en la región tenar
- figuras en la región hipotenar
- figuras dactilares

salida de líneas principales

datos accesorios

Los pliegues palmares aunque no corresponden a dermatoglíficos se analizan junto con éstos por formarse en el mismo período embrionario.

Para el análisis estadístico se utilizó la prueba de " χ^2 " (chi cuadrada) y prueba exacta de Fisher para los parámetros cualitativos y la prueba "t" de Student para los parámetros cuantitativos (34).

RESULTADOS

El promedio de edad de los pacientes del grupo penfigo de Hailey-Hailey fue de 37 ± 18 años; y para el grupo control de 20.5 ± 4.94 años.

PARAMETROS CUANTITATIVOS

Sexo masculino

Con respecto a los valores obtenidos para la abertura de los ángulos ad , dat , adt ; al ser comparados con los resultados del grupo control, mostraron incremento estadísticamente significativo en la abertura del ángulo dat en los pacientes con penfigo de Hailey-Hailey con una $p < .001$ (gráfica 5); así como una disminución en la abertura del ángulo adt con una $p < .003$ (gráfica 5).

La altura del trirradio t que en el grupo control presentó un promedio de 11.12 ± 5.24 mostro una diferencia de 21.00 con respecto al resultado observado en la población con penfigo de Hailey-Hailey que fue de 32.12 ± 14.12 obteniéndose al compararse estadísticamente, una significatividad de $p < .01$ (gráfica 6).

En relación a los valores en el Índice de Cummins; recuento a-b, suma total de líneas digitales en el grupo con penfigo de Hailey-Hailey al ser comparados con los descritos en el grupo control no mostraron diferencia significativa (Tabla 1).

PARAMETROS CUALITATIVOS

En la región hipotenar se encontró una diferencia

estadísticamente significativa para ambas manos con una $p < .001$ por el incremento de asas cubitales y asas radiales en el grupo con penfigo de Hailey-Hailey con respecto a la poblacion control (grafica 4).

Otra de las figuras en la region hipotenar que mostro incremento significativo en los pacientes con penfigo de Hailey-Hailey, fueron la presencia de campos abiertos en la mano izquierda con una $p < .001$. (Tabla III)

En cuanto a la frecuencia de figuras digitales se observó un incremento estadísticamente significativo de asas cubitales en los dedos III y IV de mano derecha y I, III, IV y V de mano izquierda en pacientes con penfigo de Hailey-Hailey con una $p < .05 - .001$. (Gráfica 1)

Para las figuras interdigitales se encontro un incremento estadísticamente significativo de asas distales en los espacios interdigitales III y IV de la mano derecha en la poblacion con penfigo de H-H. con una $p < .001$. (Gráfica 3)

Con respecto a los pliegues palmares, en el grupo con penfigo de Hailey-Hailey, se observó la presencia de los pliegues transverso palmar unilateral y pliegue en transicion a transverso palmar bilateral y una disminucion en la frecuencia de las siguientes combinaciones: normal bilateral, transicion a transverso palmar unilateral y Sidney; en comparacion al grupo control, correspondiendo esta diferencia a una significatividad de $p < .001$. (Tabla IV)

Se encontraron como datos accesorios la presencia de tenosin
axial (1) en dos pacientes no siendo significativo
estadísticamente el hallazgo.

PARAMETROS CUANTITATIVOS

Sexo femenino

La abertura de los ángulos atd, dat y adt. en la población
femenina con penfigo de Hailey-Hailey presentaron incrementos
estadísticamente significativo en la abertura del ángulo dat
con una $p < .001$ así como una disminución significativa en la
abertura del ángulo adt con una $p < .003$ (grafica 5)

La altura del tri-radio t en las mujeres con penfigo de
Hailey-Hailey presentó un promedio de 32.12 ± 14.12 que con
respecto al promedio del grupo control de 11.12 ± 5.24 dio una
significatividad de $p < .01$ (grafica 6).

Los valores en el Índice de Cummins, recuento a-b, suma total
de líneas digitales en el grupo con penfigo de Hailey-Hailey al
ser comparados con los descritos en el grupo control no
mostraron diferencia significativa (Tabla I).

PARAMETROS CUALITATIVOS

En la región hipotenar se encontró un incremento
estadísticamente significativo de asas cubitales en ambas
manos, así como un incremento de asas radiales en la mano
izquierda de las mujeres con penfigo de Hailey-Hailey con
una $p < .04 < .001$ comparados con el grupo control (grafica 4).

En cuanto a la frecuencia de figuras digitales se observó un incremento significativo de arcos digitales en los dedos II, III y V de la mano izquierda (a una $p < .001$ (Tabla I y gráfica 2)).

Y de la mano derecha en los dedos II, III y V de la mano izquierda (a una $p < .001$ (Tabla I y gráfica 2)).

Para las figuras interdigitales se encontró un incremento estadísticamente significativo de arcos digitales en los espacios interdigitales III - IV de ambas manos en la población femenina con penfigo de Hailey-Hailey con una $p < .001$ (Tabla III).

Con respecto a los pliegues palmares, en la población femenina con penfigo de Hailey-Hailey únicamente se observó incremento significativo del pliegue en transición a transversos palmar bilateral en comparación al grupo control correspondiendo esta diferencia a una $p < .001$ (Tabla IV).

No se encontraron datos accesorios en la población femenina con penfigo de Hailey-Hailey:

TABLA 1
VALORES PORCENTUALES DE LOS ANGULOS a-t, d-t y e-t EN SUJETOS CONTROLADOS
Y EN PACIENTES CON PENFIGO DE HAILEY-HAILEY (P. H-R)

	HOMBRES		MUJERES	
	Gp. Control	P. H-R	Gp. control	P. H-R
Angulo a-t	81.15 ± 7.65%	89.00	86.8 ± 6.45%	89.00
Angulo d-t	114.3 ± 7.76	150.00	113.5 ± 6.08	157.00
Angulo e-t	160.7 ± 6.29	117.66	149.94 ± 7.48	111.50
Recuento a-b	81.54 ± 10.7	72.06	79.00 ± 9.98	70.00
Recuento d-t		162.00		194.00
Suma total de líneas	146.20 ± 40.47	98.00	122.70 ± 54.00	69.50
Índice de Curvitas	13.35 ± 3.20	12.00	12.48 ± 3.43	13.00
Altura de t	27.82 ± 13.07	34.02	31.32 ± 11.44	27.95

TABLA II

FRECUENCIA PORCENTUAL DE FIGURAS DIGITALES EN GPC. CONTROL Y PACIENTES CON SINDROME DE HATLEY-HAILEY

DEDO	MANG	ASA CUBITAL				ASA RADIAL				ESPIRAL				ARCO			
		CONTROL		P. H-H.		CONTROL		P. H-H.		CONTROL		P. H-H.		CONTROL		P. H-H.	
		H	M	H	M	H	M	H	M	H	M	H	M	H	M	H	M
I	DER	38%	46%	49.8	49.8	—	—	—	—	62%	51%	49.8%	49.8%	—	3%	—	—
	IZQ	48	43	66.4	49.8	—	3%	—	—	51	53	33.2	49.8	1%	4%	—	—
II	DER	39	51	33.2	49.8	20	9	33.2	49.8	36	80	33.2	—	5	10	—	—
	IZQ	43	42	33.2	99.6	13	14	33.2	—	35	35	33.2	—	—	9	—	—
III	DER	77	76	99.6	99.6	—	2	—	—	19	17	—	—	4	5	—	—
	IZQ	74	73	99.6	99.6	2	—	—	—	19	20	—	—	5	7	—	—
IV	DER	44	52	66.4	99.6	2	2	—	—	52	35	33.2	—	2	1	—	—
	IZQ	44	57	66.4	49.8	1	—	—	49.8	52	38	33.2	—	3	3	—	—
V	DER	79	87	83.3	99.6	—	—	—	—	21	11	16.6	—	—	2	—	—
	IZQ	84	89	66.4	99.6	—	—	—	—	15	2	33.2	—	1	4	—	—

TABLA IV

FRECUENCIA % DE PLIEGUES PALMARES EN GPO. CONTROL Y PENFIGO H-H.

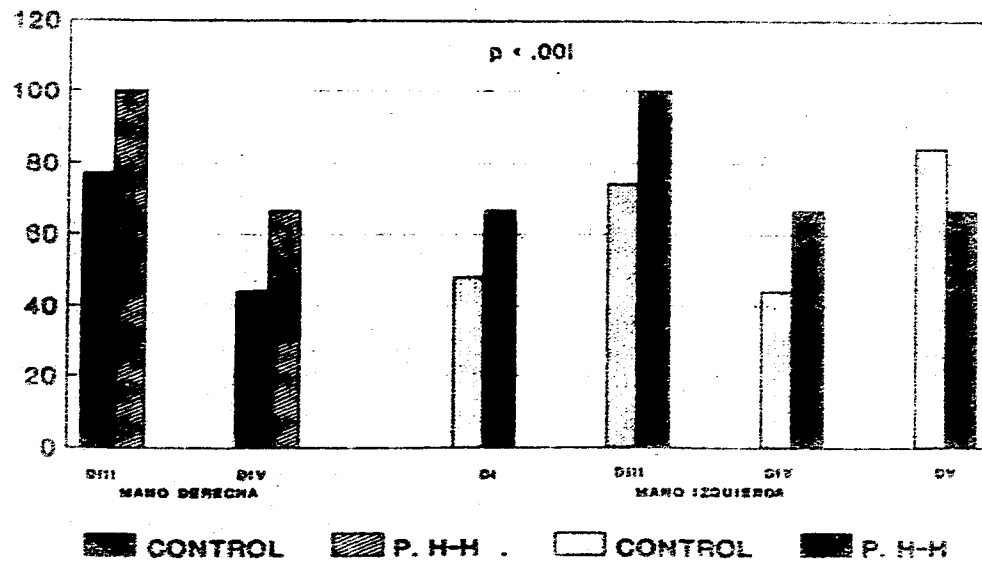
	HOMBRES		MUJERES	
	Gpo. control	P.H-H	Gpo. control	P. H-H
NORMAL BILATERAL	80.00 %	80.00	77.00 %	100.00
TRANSVERSO PALMAR BILATERAL	- - -	- - -	5.00	- - -
TRANSVERSO PALMAR UNILATERAL	- - -	16.66	- - -	- - -
TRANSICION TRANSVERSO PALMAR BILATERAL	15.00	- - -	14.00	- - -
TRANSICION TRANSVERSO PALMAR UNILATERAL	15.00	16.66	2.00	- - -
SIDNEY UNILATERAL	- - -	- - -	2.00	- - -

TABLE VI

PROCESO DE SALIDA DE LINEAS PRINCIPALES DE HOMBREROS Y MUJERES EN UNIDADES DE LINEA

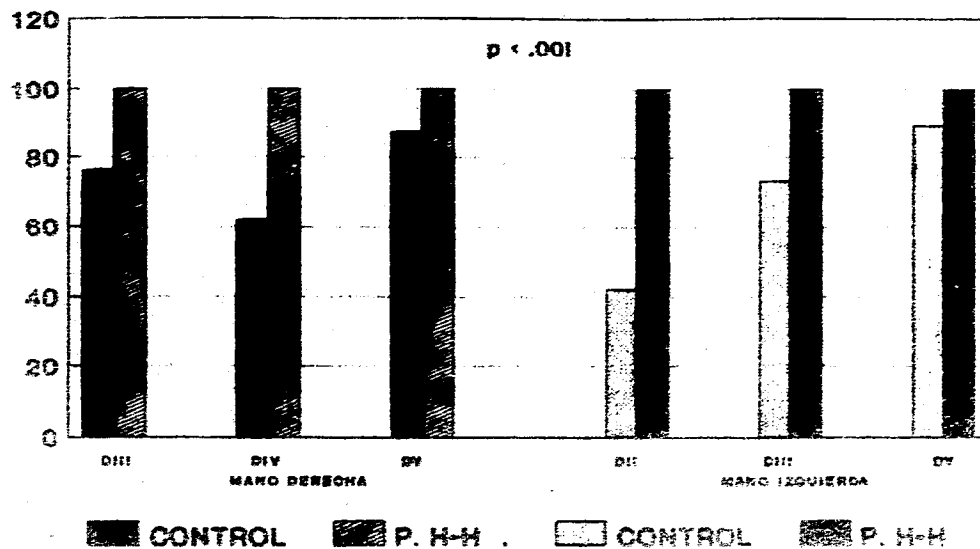
POSICION	SALIDA DE LINEA "A"		SALIDA DE LINEA "B"		SALIDA DE LINEA "C"		SALIDA DE LINEA "D"	
	PO	MI	PO	MI	PO	MI	PO	MI
0	---	---	---	---	16.61	16.62	---	---
1	---	33.2	---	---	---	---	---	---
2	---	---	---	---	---	---	---	---
3	---	16.6	50	50	---	---	---	---
4	49.8	16.6	50	50	---	---	---	---
5*	16.6	---	16.6	49.8	---	16.6	---	---
5"	---	---	---	50	100	---	---	---
6	---	---	---	---	---	---	---	---
7	---	---	83.3	49.8	50	---	49.8	16.6
8	---	---	---	---	---	---	---	---
9	---	---	---	---	83.3	16.6	100	16.6
10	---	---	---	---	---	---	---	---
11	---	---	---	---	---	---	---	83.3
12	---	---	---	---	---	---	---	---
13*	37.2	33.2	---	---	---	---	---	---
13"	---	---	---	---	---	---	---	---

GRAFICA 1.- FIGURAS DIGITALES ASAS CUBITALES EN HOMBRES



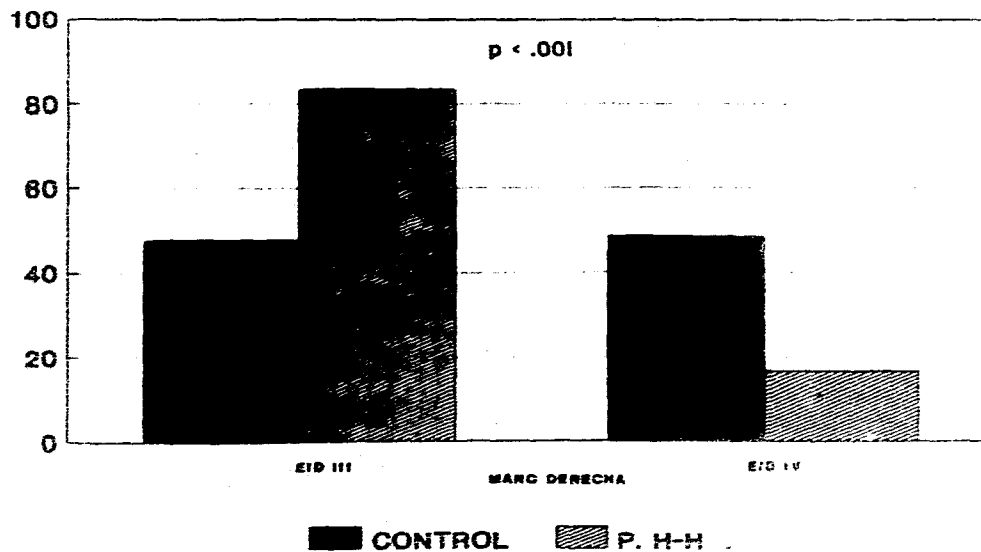
VALORES EXPRESADOS EN FREC. RELATIVA
SERV. DERMATOLOGIA HECMN SXXI

GRAFICA 2.- FIGURAS DIGITALES ASAS CUBITALES EN MUJERES



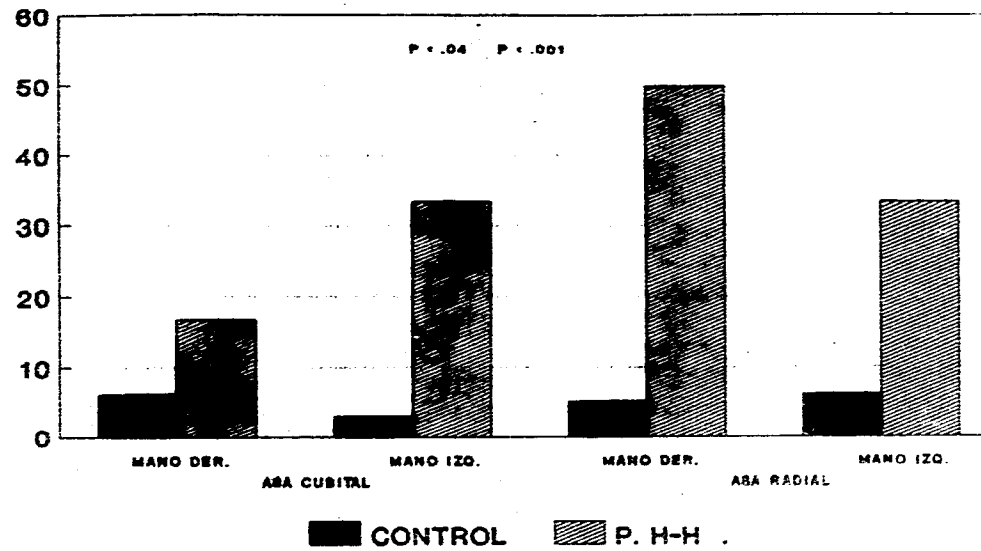
VALORES EXPRESADOS EN FREQ. RELATIVA
SERV. DERMATOLOGIA HECMM SXI

GRAFICA 3. FIGURAS INTERDIGITALES ASAS DISTALES EN HOMBRES



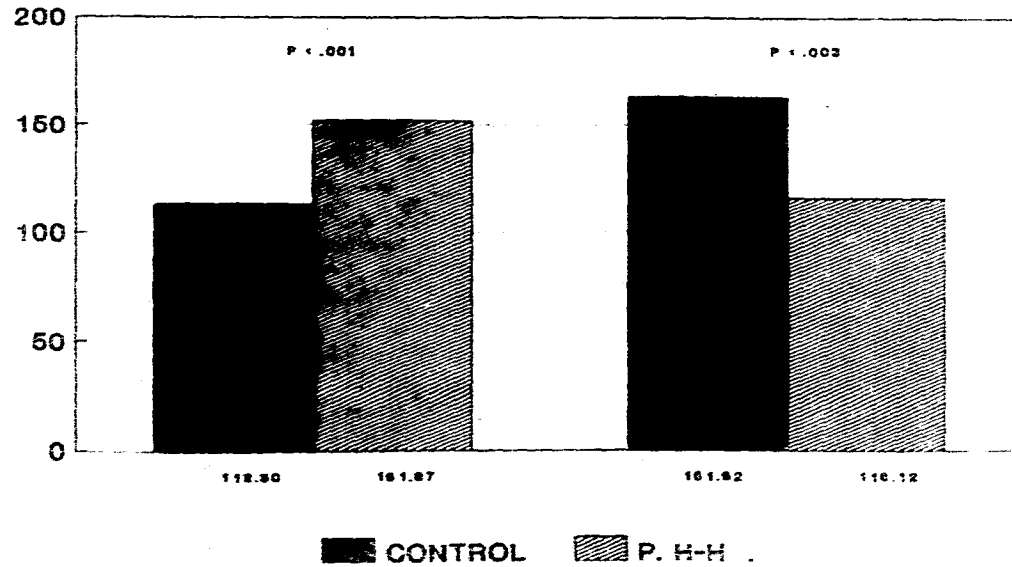
VALORES EXPRESADOS EN FREC. RELATIVA
SERV. DERMATOLOGIA HECMN SXXI

GRAFICA 4 FIGURAS EN REGION HIPOTENAR ASAS CUBITALES Y RADIALES EN HOMBRES



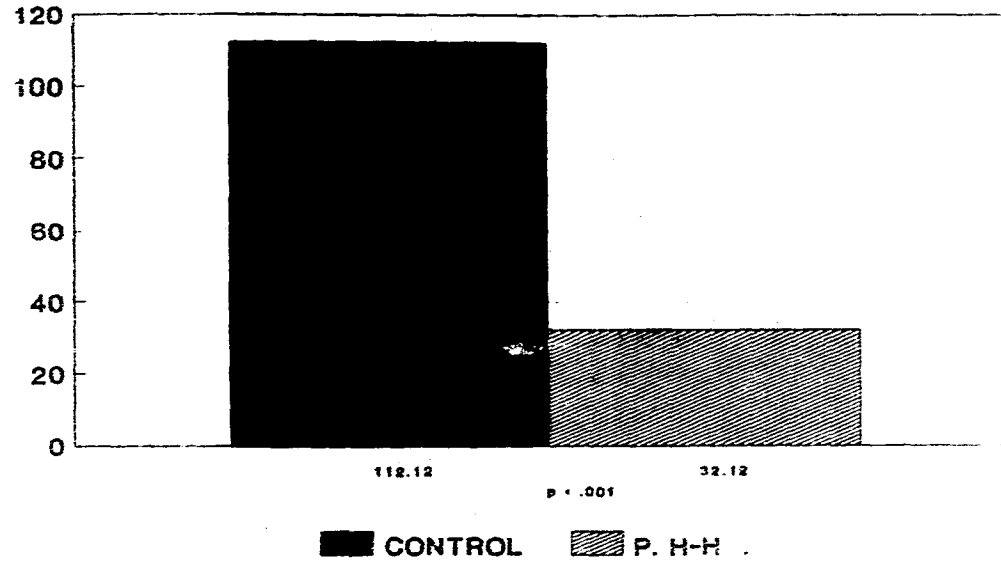
VALORES EN FRECUENCIA RELATIVA
SERV. DERMATOLOGIA HECMN SXXI

GRAFICA 5
ANGULOS dat y adt (Ambos sexos)



VALORES EN FRECUENCIA RELATIVA
SERV. DERMATOLOGIA HECMN SXXI

GRAFICA 6 ALTURA DEL TRIRRADIO t (Ambos sexos)



VALORES EN FRECUENCIA RELATIVA
SERV. DERMATOLOGIA HECMN SXXI

VALOR DE LA FRECUENCIA
SERV. DERMATOLOGIA HECMN SXXI

DISCUSION

El estudio de los patrones dermatoglíficos de las palmas de las manos y de las plantas de los pies han demostrado ser útiles en aclarar la naturaleza hereditaria de múltiples entidades tales como la trisomía 21 (3), el síndrome de Turner, artrogrifosis múltiple congénita, etc.; adquiere importancia en el penfigo de Hailey-Hailey por lo siguiente: a) la base hereditaria de la dermatosis (23); b) la expresividad variable de la misma (1) y c) la baja incidencia en la población (8).

Dado que los patrones dermopapilares están determinados por una base genética, los procesos complejos involucrados en su formación durante la décimo segunda y la décimo sexta semana de gestación, pueden ser alterados por factores GENETICOS (alteraciones cromosómicas, mutaciones monogénicas, multifactoriales); BIOLÓGICOS (virus, toxoplasma); AMBIENTALES (alcohol) y QUÍMICOS (talidomida); que influyen en su organización provocando variaciones en su frecuencia y distribución normal. En cuanto a las alteraciones encontradas en los pacientes con penfigo de Hailey-Hailey, como son: incremento de asas cubitales en las yemas de los dedos incremento de asas cubitales en la región hipotenar, disminución de las figuras en la región tenar, incremento de asas distales en el III y IV espacio interdigital; a pesar del tamaño de la muestra es nuestros

pacientes nos permite especular que puede existir un factor genético presente desde los primeros estadios de la gestación que de alguna manera alteran la organización normal de los patrones dermatoglíficos.

Los estudios dermatoglíficos en enfermedades de la piel, a pesar del gran número de estas, son escasos y con un nivel de significancia pobre. En el análisis de patrones dermatoglíficos hechos por Raff y Szilvassy en 1969 (30) de cinco dermatosis con acantosis histológica similar a la observada en el pénfigo de Hailey-Hailey, los resultados cuantitativos y cualitativos de las primeras, no presentan semejanza con las alteraciones dermatoglíficas encontradas en nuestro estudio; excepto por la presencia en ambos de pliegue transversal palmar y de pliegue en transición a transversal palmar.

Comparando nuestros resultados con el análisis dermatoglífico de otras dermatosis como el vitiligo (16), en la cual el sustrato patofisiológico es diferente; encontramos que no existe semejanza alguna entre ambas.

De los reportes en la literatura mundial de padecimientos de tipo cromosómico, nos llama la atención los resultados obtenidos del análisis dermatoglífico en el síndrome de Down (3), sobre todo los resultados de los parámetros cualitativos, que muestran gran similitud con los obtenidos en nuestro estudio como son: el incremento significativo de asas cubitales en las yemas de los dedos y en la región hipotenar.

la disminución significativa de figuras en la región I, el incremento de asas distales en la región interdigital III con disminución de las mismas en el espacio interdigital IV, el incremento del pliegue transverso palmar y del pliegue en transición a transverso palmar tanto unilateral como bilateral, así como la presencia (aunque no significativa en nuestro grupo de estudio) del trirradio t de posición distal (t'). La similitud de las alteraciones dermatoglíficas en los parámetros cualitativos del síndrome de Down y el penfigo de Hailey-Hailey, desde el punto de vista estadístico, nos señala la probabilidad de la participación de una porción génica del cromosoma 21; ya que los patrones dermatoglíficos de esta cromosomopatía son altamente específicos.

Por lo tanto, de confirmarse las alteraciones dermatoglíficas en los pacientes con penfigo de Hailey-Hailey en una población mayor, podríamos proponer la posibilidad de que el gen involucrado en esta dermatosis, estuviera localizado en el cromosoma 21, por lo que estos hallazgos motivan a continuar incrementando la población de estudio para confirmar o descartar lo antes expuesto.

BIBLIOGRAFIA

- 1.-Almeida L, Grosman ME: "Benign familial pemphigus complicated by herpes simple virus". *Cutis* 1989;44:261-63.
- 2.-Alvarez-Peñalosa J: "Penfigo familiar benigno: estudio de una familia y revisión del tema" *Dermatol. Rev Mex* 1981;25 (1):43-56.
- 3.-Arrendares S: "Dermatoglifos en el síndrome de Down" *Rev Inv Clin (Mex.)* 1972;24:123-29.
- 4.-Berger RS and Lynch PJ: "Familial benign chronic pemphigus" *Arch Dermatol* 1971;104:360-84.
- 5.-Beckman L, and Norris A: " Finger Prints in schizophrenia " *Acta Genet (Basel)* 1963;13:170-72.
- 6.-Botvinick J: "Familial benign pemphigus with oral mucous membrane lesions. *Cutis* 1973;12:371-74.
- 7.-Cummins H. and Midlo C: "Finger prints palms and soles" *Duver publications Inc. U.S.A.* 1943;389-412.

- 8.-Defresne C, Adams C, and Marnefe K: "Pemphigus chronique benin familial of Bailey-Halley. Dermatologica 1982;168:624-26.
- 9.-Figuerca-Tapia H, y Campos FJ: "Los dermatoglifos en la esquizofrenia: comunicacion preliminar" Dermatol Rev Mex 1972;16:331-39.
- 10.-Figuerca-Tapia H: "La dermatoglifia en las ciencias Biomedicas" U.N.A.M. Primera edicion 1980:17-124.
- 11.-Friedman BR, Haim S, and Marcus S: "Generalized familial benign chronic pemphigus. Dermatologica 1980;161:112-15.
- 12.-Galton F: "Dermatoglyphics in Finger Prints" Editorial Mc Millan, London 1982:28-46.
- 13.-Guzman TR: "Los dermatoglifos en la Genetica Clinica. Ginec Obstetr. Mex. 1986;24(144):451-67.
- 14.-Hazerligg DE: "Isolated familial benign chronic pemphigus" Arch Dermatol 1977;113:1302-03.
- 15.-Hernandez-Perez E: "Familial benign chronic pemphigus"

Cutis 1987;39:75-78.

16. -Iqbal S, Premalatha S, Zahra A: "Dermatoglyphics in vitiligo" Int J Dermatol 1985;24(8):510-13.
17. -Izumi AK, Shmunis E, and Wodd MG: "Familial benign chronic pemphigus: The role of trauma including contact sensitivity" Arch Dermatol 1971;104:177-81.
18. -Kanh D, Hutchinson E, Lasing E: "Esophageal involvement in familial chronic benign pemphigus" Arch Dermatol 1974;109:716-19.
19. -Langman J: "Desarrollo humano normal y anormal" en Embriologia Medica, tercera edicion, Edit. Interamericana 1976:125-330.
20. -Lever WF: "Familial benign chronic pemphigus" in Fitzpatrick TB, Eisen AZ. Dermatology in General Medicine. Third edition, Volume One, Edit. Mc Graw-Hill 1980;598-601.
21. -Lever WF: "Congenital disease (Genodermatosis): familial pemphigus" In Histopathology of the Skin, Seventh edition Lippincot Co. Philadelphia 1990:82-84.

22. -Lyonfiel YL. and Mac-Williams P. "Benign familial chronic pemphigus. Arch Dermatol 1971;103:557-60.
23. -Machus R. Marsch WC: "HLA-B 18 in Hailey-Hailey disease" Acta Der Venereol (Stockh) 1986;66:264-66.
24. -Marsch WC, and Stuttgart G: "Generalized Hailey-Hailey disease" Br J Dermatol 1976;99:553-59.
25. -Menz P. and Connolly S: "Hailey-Hailey disease" Br J Plastic Surgery 1987;40:557-61.
26. -Michel B: "Hailey-Hailey disease (Familial Benign Chronic Pemphigus)". Arch Dermatol 1982;118:781-83.
27. -Montes LF, Narkates AJ: "Microbial flora in familiar benign chronic pemphigus". Arch Dermatol 1970;101:140-44.
28. -Mulvihill J. and Smith DW "Genesis of Dermatoglyphics". Arch Dermatol 1969;75:579-89.
29. -Palmer D. and Perry H: " Benign familial chronic pemphigus". Arch Dermatol 1962;86:493-501.

- 30.-Raff M. and Szilvassy J: "Specific Dermatoglyphic patterns: A characteristic manifestation of acantholytic dyskeratotic dermatoses". J Am Acad Dermatol 1989;21:958-60.
- 31.-Reitamos S. and Remutz A: "Contact allergies in patients withfamilial benign chronic pemphigus (Hailey-Hailey disease)" J Am Acad Dermatol 1989;21:506-10.
- 32.-Roberts D: "Dermatoglyphics and Human Genetics" Birth Defects 1979;25(6):475-84.
- 33.-Stringa QJ., y Bianchi C: "Penfigo familiar benigno crónico: estudio clínico, histológico e inmunológico de siete casos". Med Cut I.L.A. 1985;13:281-89.
- 34.-Siegel S: "En caso de dos muestras independientes" en Estadística no paramétrica, Siegel S. Decima edición. Edit. Trillas S.A. Méx. D.F. 1986:120-88.
- 35.- Torreso J. y Berner ME: "Tratamiento quirúrgico del penfigo familiar benigno crónico Rev. Med. Chile 1986;114:896-91.
- 36.- Tyagi S: "Involvement of the uterine cervix in benign familial chronic pemphigus". Arch Dermatol 1987;116(6):449-50.

- 37.-Uchida I: "Los dermatoglifos en la Genetica Medica".En enfermedades Geneticas y Endocrinas de la Infancia. 1972;656-60.
- 38.-Vaaciavinkova V and Neuman E: " Vaginal involvement in familialbenign chronic pemphigus (morbus Hailey-Hailey). Acta Derm Venereol (Stockhol) 1983;62:80-2.
- 39.-Wiker NF: "Inkies methods of Finger Printing, palms and soles" J Pediatric 1957;50:27-9.