

Hypopigmented Mycosis Fungoides in Thai Female with Fitzpatrick Skin Type II : A Case Report.

Amolaya Suchivoraphanpong MD,

Piyakan Limtanyakul MD,

Rithee Smithrithee MD,

Montree Udompataikul MD.

ABSTRACT:

SUCHIVORAPHANPONG A, LIMTANYAKUL P, SMITHRITHEE R, UDOMPATAIKUL M. HYPOPIGMENTED MYCOSIS FUNGOIDES IN THAI FEMALE WITH FITZPATRICK SKIN TYPE II : A CASE REPORT. THAI J DERMATOL 2011; 27: 296-305.

SKIN CENTER, FACULTY OF MEDICINE, SRINAKARINWIROT UNIVERSITY (PRASANMITR),
DIVISION OF DERMATOLOGY, DEPARTMENT OF MEDICINE, FACULTY OF MEDICINE,
SRINAKARINWIROT UNIVERSITY, BANGKOK, THAILAND.

Hypopigmented mycosis fungoides is an unusual form of mycosis fungoides which is often presented in young patients with dark skin color. There were some reports of this entity in adult Caucasian patients as well as dark skin-colored patients. We report a case of 61-year-old Thai female with Fitzpatrick's skin phototype II. She presented with multiple, well-defined, hypopigmented macules and patches on trunk, right side of thigh and left side of knee. The histopathology and immunohistochemistry findings were compatible with patch stage (stage IA) mycosis fungoides. She was successfully treated with PUVA therapy. We suggested that hypopigmented mycosis fungoides should be included in differential diagnosis for all patients who manifested with hypopigmented skin lesions.

Key words: Hypopigmented mycosis fungoides, cutaneous T-cell lymphoma, Asian, Thai, light skin

บทคัดย่อ :

อมลยา สุจิวันพันธ์พงศ์, ปิยกันต์ ลิ้มชัยบุญกุล, ฤทธิ สมิทธิฤทธิ, มนตรี อุดมเพทายกุล. กรณีศึกษา HYPOPIGMENTED MYCOSIS FUNGOIDES ในผู้ป่วยหญิงไทยผิวขาว. วารสารโรคผิวหนัง 2554; 27: 296-305.

ศูนย์ผิวหนัง คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยศรีนครินทรวิโรฒ ประสานมิตร

หน่วยโรคผิวหนัง ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยศรีนครินทรวิโรฒ

Mycosis fungoides เป็นมะเร็งต่อมน้ำเหลืองที่พบบริเวณชั้นใต้ผิวหนังชนิดทีเซลล์ (cutaneous T-cell lymphoma) ที่พบได้บ่อยที่สุด โดยลักษณะ Hypopigmented mycosis fungoides มักพบในผู้ป่วยที่มีผิวสีเข้มและอายุน้อย ปัจจุบันยังไม่เคยมีรายงานในผู้ป่วยเอเชียที่มีผิวขาว เราจึงทำการรายงานผู้ป่วยหญิงไทยผิวขาวอายุ 61 ปี ซึ่งมีผื่นสีขาวบริเวณลำตัว ต้นขา ขวามือและเข่าข้างซ้าย ตรวจร่างกายพบว่ามีลักษณะรอยโรคเป็นผื่นขาวขนาดใหญ่ ขอบเขตชัดเจน ไม่เรียบ ไม่มีขุย จำนวนหลายรอยโรคและอยู่กันอย่างกระจุกกระจาย บริเวณลำตัวส่วนล่าง ขาขวา และเข่าซ้าย ผลการตัดชิ้นเนื้อและ immunohistochemistry บ่งชี้ว่าเข้าได้กับโรค Mycosis fungoides ระยะแพร่กระจายขนาดใหญ่ ผู้ป่วยได้รับการรักษาโดยการฉายแสงอัลตราไวโอเลตเอทั้งหมด 60 ครั้งในระยะเวลา 9 เดือน ระหว่างการรักษาพบว่าบริเวณผิวหนังมีเม็ดสีกลับมาบางส่วน หลังจากติดตามการรักษาเป็นระยะพบว่าไม่มีการกลับมาเป็นซ้ำของผื่นขาวอีก

สำหรับกรณีศึกษานี้เป็นผู้ป่วยหญิงไทยซึ่งมีสีผิวจำแนกตาม Fitzpatrick ชนิดที่ 2 เริ่มเป็นโรคเมื่ออายุ 61 ปี แตกต่างไปจากรายงานที่ผ่านมาซึ่งมักจะเป็นผู้ป่วยเอเชีย ผิวสีคล้ำและอายุน้อย กรณีศึกษานี้จึงแสดงให้เห็นว่า Hypopigmented mycosis fungoides สามารถพบได้แม้ในคนเอเชียที่มีผิวขาว ดังนั้นแพทย์จึงต้องคำนึงถึงในการวินิจฉัยแยกโรคในผู้ป่วยที่มาแสดงอาการทางคลินิกด้วยผื่นขาวเสมอ โดยเฉพาะถ้าทำการรักษาผื่นแล้วยังไม่ตอบสนองต่อการรักษา

คำสำคัญ : Hypopigmented mycosis fungoides, มะเร็งผิวหนังชนิดทีเซลล์, คนเอเชีย, คนไทย, ผิวขาว

คำนำ

Mycosis fungoides เป็นมะเร็งผิวหนังชนิดทีเซลล์ (cutaneous T cell lymphoma) ที่พบได้บ่อยที่สุด มักพบในผู้ป่วยสูงอายุ พบในเพศชายมากกว่าหญิง อาการทางคลินิกของ Mycosis fungoides ประกอบด้วยระยะแพร่กระจายขนาดใหญ่ (patch), ผื่นนูนขนาดใหญ่ (plaque), เนื้องอก (tumor) และผิวหนังแดง (erythrodermic) นอกจากนี้ยังพบลักษณะทางคลินิกแบบอื่นได้น้อยกว่า เช่น ตุ่มน้ำ (bullous), ตุ่มหนอง (pustular), ตุ่มที่เป็น

ตามรูขุมขน (follicular), จุดเลือดออกใต้ผิวหนัง (purpuric), ผิวขรุขระ (verrucous) และการเปลี่ยนแปลงของเม็ดสี (pigmentary change)¹ ในระยะแพร่กระจายใหญ่ (patch stage) เริ่มแรกอาจไม่มีอาการอะไรหรือมีอาการคันเล็กน้อยก็ได้ สีของรอยโรคแตกต่างกันไป ตั้งแต่ชมพู แดง แดงอมม่วง² ส่วนผื่นขาว (hypopigmentation) พบได้ไม่บ่อย เดิมเชื่อว่าผื่นขาวเป็นเพียงลักษณะที่พบร่วมกับผิวหนังกระด้าง (poikiloderma) เท่านั้น แต่ต่อมามีรายงานว่าพบ

Hypopigmented mycosis fungoides โดยที่มักพบในผู้ป่วยอายุน้อยกว่าในชนิด classical และมักพบในผู้ป่วยผิวสีเข้ม มีรายงานพบ hypopigmented mycosis fungoides ในผู้ป่วยผิวสีขาวที่มีเชื้อชาติคอเคเซียน บ้าง^{3,4,5} โดยที่ยังไม่พบในผู้ป่วยเชื้อชาติเอเชีย ที่มีผิวขาวเลย ผู้รายงานจึงรายงานผู้ป่วยหญิงไทยผิวขาวที่เป็น mycosis fungoides ชนิด hypopigmented

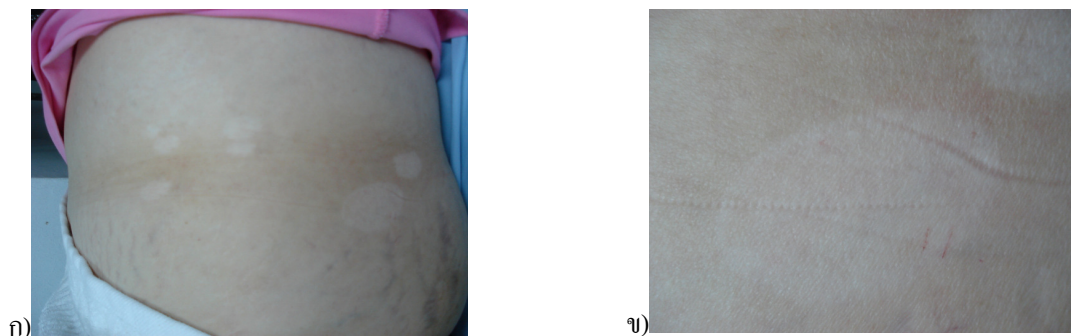
กรณีศึกษา

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 61 ปี มาตรวจรักษาที่ศูนย์ผิวหนัง คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยศรีนครินทรวิโรฒ เนื่องจากสังเกตพบแผ่นสีขาวบริเวณลำตัวหลายจุด และมีผื่นลักษณะเดียวกันที่ต้นขาขวาและเข่าซ้าย ไม่มีอาการคัน ไม่มีอาการทางระบบอื่นใด ไม่มีไข้ ตรวจร่างกายพบว่าผู้ป่วยมีสีผิวจางแฉกตาม Fitzpatrick ชนิดที่ 2 (Fitzpatrick's skin phototype II) ลักษณะรอยโรคพบเป็นผื่นขาวขนาดใหญ่ ขอบเขตชัดเจน ไม่เรียบ ไม่มีขุย จำนวนหลายรอยโรคและอยู่กันอย่างกระจายกระจายบริเวณลำตัวส่วนล่าง ขาขวา และเข่าซ้าย (รูปที่ 1)

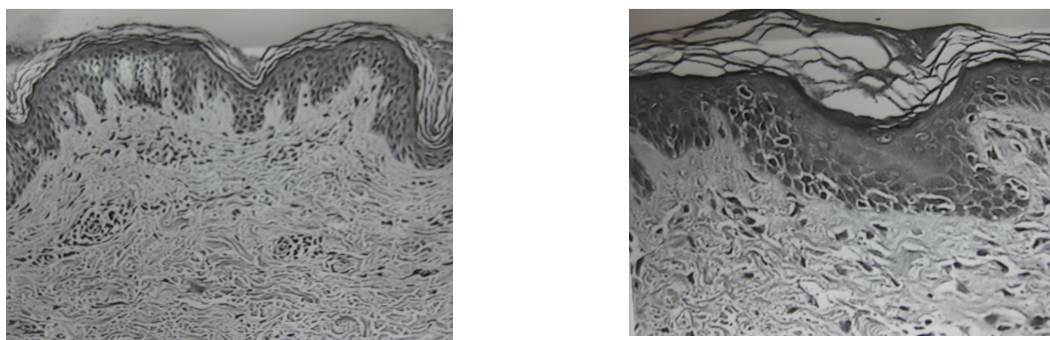
ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติ ได้แก่ การชุบเชื้อแล้วย้อมน้ำยา KOH (KOH preparation) พบว่าผลเป็นลบ และตัดชิ้นเนื้อบริเวณผิวหนังขนาด 3 มิลลิเมตร (punch biopsy) พบว่าในชั้นหนังกำพร้าพบเซลล์นิวเคลียสเดี่ยวขนาดใหญ่ มีลักษณะนิวเคลียสใหญ่ ดิสเต็ม และมีช่องว่างล้อมรอบนิวเคลียส (perinuclear halo) ซึ่งเซลล์

นิวเคลียสเดี่ยวเหล่านี้กระจายกระจายเป็นเซลล์อยู่เดี่ยวๆ มีบางบริเวณอยู่เป็นกลุ่ม ชั้นหนังแท้พบการชุมนุมของ lymphocyte และ histiocyte รอบหลอดเลือดชั้นตื้น เล็กน้อย (รูปที่ 2) ส่งตรวจ immunohistochemistry เพิ่มเติมพบว่ามีการติดสีของ CD3 ที่บ่งชี้ว่าเป็น lymphocyte ชนิด T-cell บางเซลล์มีการติดสีของ CD4 และ CD5

จากผลตรวจทั้งหมดบ่งชี้ว่าเข้าได้กับโรค Mycosis fungoides ระยะผื่นราบขนาดใหญ่ นอกจากนี้ได้ทำการตรวจเอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์ (CT scan) บริเวณช่องอก และท้อง พบว่าปกติ ผลตรวจเลือดได้แก่ จำนวนเม็ดเลือด (CBC), การทำงานของไต (BUN, Cr), การทำงานของตับ (Liver function test) พบว่าอยู่ในเกณฑ์ปกติ ผู้ป่วยได้รับการรักษาโดยการฉายแสงอัลตราไวโอเลตเอ (PUVA) ทั้งหมด 60 ครั้งในระยะเวลา 9 เดือน ระหว่างการรักษาพบว่าบริเวณผิวหนังมีเม็ดสีกลับมาบางตำแหน่ง (รูปที่ 3) และได้ทำการตัดชิ้นเนื้อซ้ำที่ 5 เดือน หลังการรักษา พบว่าไม่มีเซลล์นิวเคลียสเดี่ยวที่มีลักษณะผิดปกติในชั้นหนังกำพร้าดังกล่าวแล้ว มี lymphohistiocytic cells มาชุมนุมรอบหลอดเลือดในชั้นหนังแท้ส่วนบนเล็กน้อย แพทย์ผู้ทำการรักษาจึงหยุดการรักษาด้วยการฉายแสงอัลตราไวโอเลตเอ หลังจากนั้นติดตามผลการรักษาเป็นระยะพบว่าไม่มีการกลับมาเป็นซ้ำของผื่นขาวอีก



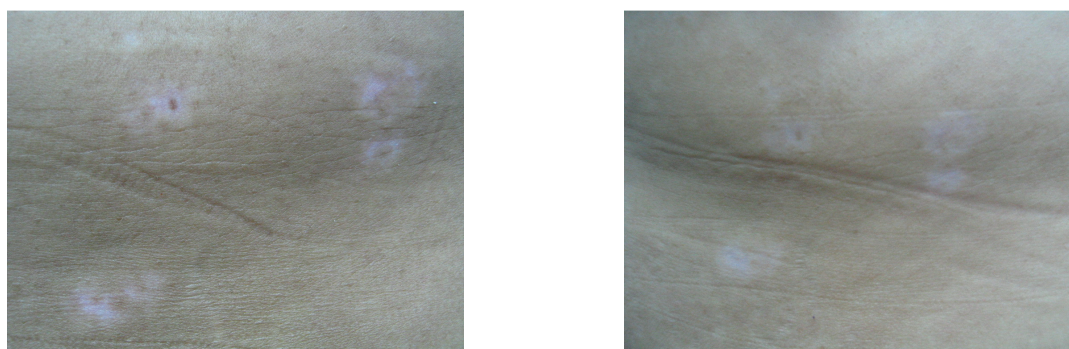
รูปที่ 1 ก) ลักษณะรอยโรคบริเวณลำตัวเป็นผื่นขาวขนาดใหญ่ ขอบเขตชัดเจน ไม่เรียบ ไม่มีขุย จำนวนหลายรอยโรคและอยู่กันอย่างกระจายตัวบริเวณลำตัวส่วนล่าง ข) ลักษณะรอยโรคบริเวณลำตัวระยะใกล้



ก) ภาพกำลังขยายต่ำ (10 เท่า)

ข) ภาพกำลังขยายสูง (40 เท่า)

รูปที่ 2 ลักษณะทางพยาธิวิทยาพบว่าในชั้นหนังกำพร้ามีเซลล์นิวเคลียสเดี่ยวซึ่งมีนิวเคลียสขนาดใหญ่ ดิดดีเข้ม และมีช่องว่างล้อมรอบนิวเคลียส (perinuclear halo) ส่วนชั้นหนังแท้ มีการสะสมของ lymphocyte และ histiocyte รอบหลอดเลือดชั้นตื้นเล็กน้อย



ก) หลังรักษา 6 เดือนเริ่มมีการกลับมาของเม็ดสี

ข) หลังรักษา 12 เดือนมีการกลับมาของเม็ดสีมากขึ้น

รูปที่ 3 ลักษณะรอยโรคหลังได้รับการรักษาด้วยยาเฉพาะที่และฉายแสงอัลตราไวโอเลตเอ (PUVA)

โฆษณา 4 สี

วิจารณ์

ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Mycosis fungoides จำนวนน้อยมากที่แสดงลักษณะทางคลินิกเป็นผื่นขาว โดยอาจพบเป็นผื่นขาวเดี่ยวๆหรือพบร่วมกับผื่นลักษณะอื่นๆที่พบบ่อยของ Mycosis fungoides ก็ได้ โดยปกติมักพบ Hypopigmented mycosis fungoides ในผู้ป่วยที่มีผิวสีคล้ำมากกว่าผู้ป่วยที่มีผิวสีอ่อนที่มีเชื้อชาติคอเคเซียน นอกจากนี้ผู้ป่วยที่เป็น Mycosis fungoides ชนิดผื่นขาวมักแสดงอาการตอนอายุน้อยกว่า Mycosis fungoides ชนิด classical การรักษาด้วยการฉายแสงอัลตราไวโอเลต (PUVA) ให้ผลที่ดี แต่โรคนี้นักมีการกลับมาเป็นซ้ำได้บ่อย การติดตามการรักษาเป็นระยะจึงมีความสำคัญมากเนื่องจากโรคอาจเปลี่ยนเป็นรูปแบบที่รุนแรงได้²

อุบัติการณ์ของ Hypopigmented mycosis fungoides ยังไม่ทราบแน่ชัดเนื่องจากโดยมากผู้ป่วยที่มาพบแพทย์ด้วยผื่นผิวหนังสีขาว มักจะได้รับการวินิจฉัยเป็นโรคอื่นที่พบได้บ่อยกว่า เช่น เกลื้อน (Pityriasis versicolor) ดำขาว (vitiligo) ผื่นขาวหลังการอักเสบ (Postinflammatory hypopigmentation) ทำให้การรายงานโรคนี้น้อยกว่าที่ควรจะเป็น ดังนั้นถ้าทำการรักษาผื่นขาวแล้วไม่ตอบสนองต่อการรักษา ก็ควรจะนึกถึงโรคนี้นี้ด้วย^{6,7}

กลไกในการเกิดผื่นขาวใน Mycosis fungoides ยังไม่ทราบชัดเจน มีการตั้งสมมติฐานว่า lymphocyte ที่มีลักษณะผิดปกติที่สะสมอยู่ในชั้นหนังกำพร้าทำให้เกิดการเสื่อมสลาย (degeneration) ของ melanocyte และเกิดการสร้างเม็ดสี (melanogenesis) ที่ผิดปกติตามมา โดยพบว่า melanosome ที่สร้างมีรูปร่างกลมและมีการสะสมเม็ดสี (melanization) ที่ไม่สมบูรณ์ ซึ่งการเปลี่ยนแปลงนี้คาดว่าเป็นผลมาจากการตอบสนองต่อการอักเสบของเซลล์แบบไม่จำเพาะ⁸ ในขณะที่มีผู้เสนอสมมติฐาน

เพิ่มเติมว่าผื่นขาวเป็นผลมาจากความผิดปกติในการส่งเม็ดสี (melanosome transfer) จาก melanocyte ไป keratinocyte⁹

เมื่อทำการวิเคราะห์ด้วยวิธีการทาง immunochemistry พบว่า lymphoid cell ที่พบใน Hypopigmented mycosis fungoides ส่วนใหญ่เป็น CD4+T-cell^{3,10} แต่บางการศึกษาที่พบว่าเป็น CD8+T-cell¹¹ ซึ่งส่วนมากของผู้ป่วยที่เป็น CD8+T-cell ส่วนใหญ่นั้นเป็นผู้ป่วยที่มีผิวสีเข้มหรือมีอายุน้อย¹²

ลักษณะทางคลินิกของ Mycosis fungoides ในผู้ป่วยผิวคล้ำมักพบเป็นผื่นสีแดง หรือสีเข้มมากกว่า² แต่กรณีศึกษาของ Hypopigmented mycosis fungoides ที่รายงานส่วนมากจะเป็นผู้ป่วยผิวสีคล้ำและอายุน้อย (ตารางที่ 1) โดย Smith และคณะ¹³ ได้รายงานกรณีศึกษาแรกในปี 1978 โดยเป็นผู้ป่วยเด็กชายชาวอินเดียตะวันตก อายุ 14 ปี อายุที่เริ่มเป็นโรคคือ 4 ปี ต่อมาในปี 1982 Breathnach และคณะ⁸ ได้ศึกษาผู้ป่วย Hypopigmented mycosis fungoides จำนวน 5 ราย โดยทำการศึกษาโครงสร้างทางจุลวิภาค (ultrastructure) พบว่า melanocyte มีการเสื่อมสลายลงและมีการสร้างเม็ดสีที่ผิดปกติไปด้วย

Stone และคณะ¹⁴ ได้ศึกษาผู้ป่วยแบบย้อนหลังจำนวน 7 ราย พบว่าผู้ป่วยทั้ง 7 ราย มีสีผิวจำแนกตาม Fitzpatrick ชนิดที่ 4 และ 5 (Fitzpatrick's skin type IV และ V) อายุเฉลี่ยที่เริ่มเป็นโรคคือ 35 ปี ผู้ป่วย 4 ราย จาก 6 ราย ตอบสนองดีต่อการรักษาด้วยการทา nitrogen mustard ผู้ป่วย 1 ราย เสียชีวิตจากโรค Mycosis fungoides

Ratrou และคณะ⁶ รายงาน Hypopigmented mycosis fungoides stage IA ในผู้หญิงชาวซาอุดีอาระเบียอายุ 21

ปีที่กำลังตั้งครรภ์ ซึ่งมีสีผิวจำแนกตาม Fitzpatrick ชนิดที่ 4 (Fitzpatrick's skin type IV) ระหว่างการตั้งครรภ์พบว่าผื่นเกิดขึ้นใหม่ที่แขนและขา ผู้ป่วยมีการตอบสนองที่ดีหลังให้การรักษาด้วยแสงอัลตราไวโอเลตเอ (PUVA) แต่มีการกลับมาเป็นซ้ำที่ 3 ปีหลังการรักษา ซึ่งพบว่าก็ตอบสนองดีต่อแสงอัลตราไวโอเลตเอ (PUVA) เช่นเดียวกัน

Manzur และคณะ⁷ รายงาน Hypopigmented mycosis fungoides ในเด็กชายชาวปากีสถาน อายุ 10 ปีที่มี Fitzpatrick's skin type V พบว่าตอบสนองต่อการรักษาด้วยแสงอัลตราไวโอเลตบีช่วงแคบ (Narrow band UVB) พอสมควร

ตารางที่ 1 สรุปข้อมูลเกี่ยวกับผู้ป่วยและการรักษาในผู้ป่วยผื่นคล้ำ

การศึกษา	เพศ	อายุเฉลี่ยที่เริ่มเป็นโรค (ปี)	เชื้อชาติ	จำนวน (คน)	การรักษา	การตอบสนอง
Smith และคณะ (1978) ¹³	ชาย	4	อินเดียตะวันตก	1	ไม่กล่าวถึง	
Breathnach และคณะ (1982) ⁸	ชาย	24.2	อินเดียตะวันตก มอริเชียสจาไมก้า เอเชีย	5	PUVA	ผู้ป่วย 1 คนมีการกลับมาของเม็ดสีรอบรูขุมขน (perifollicular repigmentation)
Lambroza และคณะ (1995) ¹⁵	ชาย/ หญิง	36	แอฟริกัน-อเมริกัน ทรีนิแดด ลีเบอ-เรีย เปอโตริกัน จาไมก้า-อเมริกัน	7	PUVA	ผู้ป่วย 6 คนมี remission ที่เร็วและสมบูรณ์
Akaraphanth และคณะ (2000) ²	ชาย/ หญิง	25.2	แอฟริกัน-อเมริกัน ไทย	9	PUVA, UVB, mechlorethamine	ผู้ป่วย 8 คนมีการตอบสนองที่สมบูรณ์ และมีการกลับมาเป็นซ้ำของโรค 8 คน
Stone และคณะ (2001) ¹⁴	ชาย/ หญิง	35	ผิวกล้า	7	7a nitrogen mustard	
Ratrou และคณะ (2006) ⁶	หญิง	21	ชาวคูไดอาระเบีย	1	PUVA	มีการกลับมาเป็นซ้ำ 3 ปีหลังการรักษา
Manzur และคณะ (2006) ⁷	ชาย	10	ปากีสถาน	1	Narrow-band UVB	มีการหายของผื่น 40%หลังการรักษา นาน 8 สัปดาห์

Akaraphanth และคณะ² รายงานผู้ป่วย 9 ราย โดยเป็นแอฟริกัน-อเมริกัน 7 ราย และคนไทย 2 ราย พบว่า 8 ราย มีระยะโรค IA ที่เหลือ 1 ราย มีระยะโรค IB อายุเฉลี่ยขณะเริ่มเป็นโรคเท่ากับ 25.2 ปี ได้รับการรักษาด้วย PUVA 8 ราย UVB 1 ราย และทาด้วย mechlorethamine 3 ราย ระยะเวลาการติดตามการรักษาเฉลี่ย 6.5 ปี พบว่าผู้ป่วย 8 ราย จากทั้งหมด 9 ราย มีการตอบสนองต่อการรักษาอย่างสมบูรณ์ นอกจากนี้ยังพบว่าการกลับมาเป็นซ้ำได้มากถึง 8 ราย โดยมีระยะ remission ตั้งแต่ 2 เดือนถึง 3 ปีซึ่งพบว่าในรายที่เป็นซ้ำจะยังงคงมีการตอบสนองที่ดีต่อการรักษา

อย่างไรก็ตาม พบว่ามีรายงานผู้ป่วย Hypopigmented mycosis fungoides ในคนคอเคเซียนหรือคนที่มีผิวสีอ่อนด้วย (ตารางที่ 2) โดยมีกรณีศึกษาแรกในปี 1987 โดย Sigal และคณะ¹⁰ รายงานโรคนี้นี้ในผู้ป่วยหญิงคอเคเซียนอายุ 64 ปี มีลักษณะทางคลินิกทั้งแบบผื่นขาว ก้อนนูน และต่อมน้ำเหลืองโตร่วมด้วย Landro และคณะ⁴ ได้รายงาน Hypopigmented mycosis fungoides stage IA ในเด็กชายชาวอิตาลีอายุ 12 ปี พบว่ามีการหายของโรคอย่างสมบูรณ์ภายใน 4 เดือนหลังได้รับการรักษาด้วยแสงอัลตราไวโอเลตเอ (PUVA) และมี remission ใน 6 เดือนหลังหยุดการรักษา

ตารางที่ 2 สรุปข้อมูลเกี่ยวกับผู้ป่วยและการรักษาในผู้ป่วยผิวหนัง

การศึกษา	เพศ	อายุเฉลี่ยที่เริ่มเป็นโรค (ปี)	เชื้อชาติ	จำนวน (คน)	การรักษา	การตอบสนอง
Sigal และคณะ (1987) ¹⁰	หญิง	64	คอเคเซียน	1	ทา mechlorethamine etretinate cyclophosphamide vincristine prednisolone total electron beam	เสียชีวิต
Landro และคณะ (1997) ⁴	ชาย	7	อิตาลี	1	PUVA	มีการตอบสนองอย่างสมบูรณ์ 4 เดือนหลังการรักษาและมี remission นาน 6 เดือนหลังหยุดการรักษา
Robert และคณะ (1998) ⁵	หญิง	32	ฝรั่งเศส	1		
Ardigo และคณะ (2003) ³	ชาย/ หญิง	32.6	คอเคเซียน	7		ผู้ป่วย 1 รายมีการหายอย่างสมบูรณ์ ผู้ป่วย 3 รายโรคคงที่ ผู้ป่วย 2 รายโรคเป็นมากขึ้น ส่วนอีก 1 รายขาดการตรวจติดตาม

Robert และคณะ⁵ รายงาน Hypopigmented mycosis fungoides ในผู้ป่วยหญิงชาวฝรั่งเศสผิวขาว อายุ 32 ปี และสรุปว่า Hypopigmented mycosis fungoides มักพบในผู้ป่วยที่มีอายุน้อยกว่าชนิด classical ลักษณะทางพยาธิวิทยาที่มีความแตกต่างกันโดยพบการเคลื่อนตัวของเซลล์ lymphocyte ที่ผิดปกติเข้าไปในชั้นหนังกำพร้า (epidermotrophism) อย่างมากในชนิดผื่นขาว ในขณะที่ชนิด classical จะพบเป็นการสะสมของ lymphocyte ปริมาณปานกลางบริเวณชั้นหนังแท้มากกว่า นอกจากนั้น Hypopigmented mycosis fungoides จะมีลักษณะผื่นที่คงที่ ไม่ค่อยมีการเปลี่ยนแปลง แม้ไม่ได้รับการรักษาใดๆ

Ardigo และคณะ³ ทำการศึกษาผู้ป่วยคอเคเซียนที่เป็น Hypopigmented mycosis fungoides 7 ราย พบว่ามี monoclonal T-cell อยู่บริเวณชั้นหนังกำพร้าเป็นส่วนใหญ่ และสรุปว่าคอเคเซียนพบลักษณะเป็น Hypopigmented mycosis fungoides ได้เช่นกัน นอกจากนั้นผู้ป่วยเด็กที่เป็น mycosis fungoides มักแสดงอาการทางคลินิกในรูปแบบนี้มากกว่าอย่างอื่น

กรณีศึกษาของ Hypopigmented mycosis fungoides ส่วนใหญ่มีระยะโรคอยู่ในระยะที่ 1 ซึ่งพบว่าการพยากรณ์โรคที่ดีและมีการอยู่รอดในระยะยาว² การรักษา Mycosis fungoides ในระยะแรก (IA, IB) ได้แก่ ยาทา คอर्टิโคสเตียรอยด์ ยาทา mechlorethamine ยาทา Carmoustine การฉายแสงอัลตราไวโอเลตบีและเอ^{1,2,7} สำหรับการรักษาด้วยแสงอัลตราไวโอเลตเอ (PUVA) พบว่าได้ผลดีโดยมีการกลับมาของเม็ดสี (repigmentation) ที่เร็วและสมบูรณ์^{1,15} นอกจากนี้พบว่าการรักษาด้วยแสงอัลตราไวโอเลตบีช่วงแคบ (narrow band UVB) มีความปลอดภัยและเป็นการรักษาทางเลือก

สำหรับ Mycosis fungoides ในระยะแรก แต่อาจมีอัตราการตอบสนองต่อการรักษาน้อยกว่าสำหรับผู้ป่วยที่มีสีผิวจำแนกตาม Fitzpatrick ที่มากขึ้น อันเนื่องมาจากเม็ดสีเมลานินที่พบมากขึ้นทำให้ผลในการป้องกันแสงมากขึ้นและระยะเวลาที่เป็นโรคค่อนข้างนาน¹⁶ การติดตามผู้ป่วยพบว่าการรักษาด้วยวิธีเหล่านี้ โรคจะมีระยะ remission เป็นเวลาหลายปี ถ้ามีการกลับมาเป็นซ้ำ (relapse) ก็ยังคงตอบสนองดีต่อการรักษาด้วยวิธีอื่น²

ผู้ป่วยของเราเป็นผู้ป่วยหญิงไทยเป็นโรคนี้อยู่ในระยะ IA ซึ่งมีสีผิวจำแนกตาม Fitzpatrick ชนิดที่ 2 เริ่มเป็นโรคขณะอายุ 61 ปี เห็นได้ว่าแตกต่างไปจากรายงานที่ผ่านมาซึ่งมักจะเป็นผู้ป่วยเอเชีย ผิวสีคล้ำและอายุน้อย กรณีนี้จึงแสดงให้เห็นว่า Hypopigmented mycosis fungoides สามารถพบได้แม้ในคนเอเชียที่มีผิวขาว ดังนั้นแพทย์จึงต้องคำนึงถึง Hypopigmented mycosis fungoides ในการวินิจฉัยแยกโรคผู้ป่วยที่มาแสดงอาการทางคลินิกด้วยผื่นขาวเสมอ

References

1. Assaf C, Sterry W. Cutaneous lymphoma. In: Wolff K, Goldman LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7th ed. New York: McGraw-Hill, Inc. 2008: 1386-402
2. Akaraphanth R, Douglass MC, Lim HW. Hypopigmented mycosis fungoides : treatment and a 6(1/2)-year follow-up of 9 patients. J Am Acad Dermatol 2000; 42:33-9.
3. Ardigo M, Borroni G, Muscardin L, Kerl H, Cerroni L. Hypopigmented mycosis fungoides in Caucasian patients : A clinicopathologic study of 7 cases. J Am Acad Dermatol 2003; 49:264-70.
4. Landro AD, Marchesi L, Naldi L, Motta T, Cainelli T. A case of hypopigmented mycosis fungoides in a young Caucasian boy. Pediatr Dermatol 1997; 14:449-52.
5. Robert C, Moulouguet I, Baudot N, Flageul B, Dvbertret L. Hypopigmented mycosis fungoides in a light-skinned woman. Br J Dermatol 1998; 139:341-3.
6. Ratroun JT, Nazer M, Ansari N. Hypopigmented mycosis fungoides in a twenty-year-old Saudi woman with fair skin. Indian J Dermatol 2006; 51:115-7.
7. Manzur A, Zaidi ST. Hypopigmented mycosis fungoides in a 10-year-old boy. Dermatol Online J 2006; 12:21.
8. Breathnach SM. McKee PH. Smith NP. Hypopigmented mycosis fungoides: report of five cases

- with ultrastructural observations. *Br J Dermatol* 1982; 106:643-9.
9. Goldberg DJ, Schinella RA, Kechijian P. Hypopigmented mycosis fungoides: Speculations about the mechanism of hypopigmentation. *Am J Dermatopathol* 1986; 8: 326-30.
10. Sigal M, Grossin M, Laroche L, et al. Hypopigmented mycosis fungoides. *Clin Exp Dermatol* 1987; 12: 453-4.
11. Shabrawi-Caelen LE, Cerroni L, Medeiros LJ, McCalmont TH. Hypopigmented mycosis fungoides. Frequent expression of a CD8+T-cell phenotype. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 450-7.
12. Whittam LR, Calonje E, Orchard G, et al. CD8 positive juvenile onset mycosis fungoides : an immunohistochemical and genotypic analysis of six cases. *Br J Dermatol* 2000; 143: 1199-204.
13. Smith NP, Samman PD. Mycosis fungoides presenting with areas of cutaneous hypopigmentation. *Clin Exp Dermatol* 1978; 3: 213-6.
14. Stone ML, Styles AR, Cockerell CJ, Pandya AG. Hypopigmented mycosis fungoides: A report of 7 cases and review of the literature. *Cutis* 2001; 67: 133-8.
15. Lambroza E, Cohen SR, Pbelps R, et al. Hypopigmented variant of mycosis fungoides: demography, histopathology and treatment of seven cases. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 987-93.
16. Gathers RC, Scherschun L, Malick F, et al. Narrowband UVB phototherapy for early-stage mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 191-97.