วารสารโรคผิวหนัง

ปีที่ 28 ฉบับที่ 3 กรกฎาคม-กันยายน 2555

เจ้าของ	สมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย	
วัตถุประสงค์	เผยแพร่ความรู้วิชาโรคผิวหนังแก่สมาชิกและแพทย์ทั่วไป ประสานงานและส่งข่าวระหว่างสมาคมและสมาชิกแพทย์ทั่วไป	
บรรณาธิการผู้พิมพ์ผู้โฆษณา	แพทย์หญิงณัฏฐา รัชตะนาวิน	
บรรณาธิการผู้ช่วย	แพทย์หญิงนุชา เนียมประดิษฐ์	
กองบรรณาธิการ	แพทย์หญิงชสุรี สีตกะลิน	นายแพทย์นภดล นพคุณ
	นายแพทย์ป่วน สุทธิพินิจธรรม	นายแพทย์สมยศ จารุวิจิตรรัตนา
	แพทย์หญิงอมรศรี ชุณหรัศมี	แพทย์หญิงเพ็ญพรรณ วัฒนไกร
	แพทย์หญิงศรีศุภลักษณ์ สิงคาลวณิช	แพทย์หญิงกนกวลัย กุลทนันทน์
	แพทย์หญิงกอบกุล อุณหโชค	นายแพทย์จินดา โรจนเมธินทร์
	นายแพทย์เวสารัช เวสสโกวิท	แพทย์หญิงพลอยทราย บุศราคำ
อดีตบรรณาธิการ	นายแพทย์ธาดา เปี่ยมพงศ์สานต์	พ.ศ.2528
	แพทย์หญิงกนก บุณยะรัตเวช	พ.ศ.2529-พ.ศ.2531
	นายแพทย์สมยศ จารุวิจิตรรัตนา	พ.ศ.2531-พ.ศ.2535
	นายแพทย์หาญ วงศ์ไวศยวรรณ	พ.ศ.2535-พ.ศ.2537
	นายแพทย์สมยศ จารุวิจิตรรัตนา	พ.ศ.2538-พ.ศ.2539
	นายแพทย์ป่วน สุทธิพินิจธรรม	พ.ศ.2539-พ.ศ.2542
	แพทย์หญิงพรทิพย์ ภูวบัณฑิตสิน	พ.ศ.2542-พ.ศ.2549
สำนักงานวารสารฯ	อาคารเฉลิมพระบารมี ๕๐ ปี ชั้น 9 เลขที่ 2 ซ.ศูนย์วิจัย ถ.เพชรบุรีตัดใหม่ แขวงบางกะปิ เขตห้วยขวาง กรุงเทพฯ 10310	
กำหนดออก	ปีละ 4 ฉบับ (มีนาคม, มิถุนายน, กันยายน, ธันวาคม)	
การบอกรับ	ส่งให้โดยไม่คิดมูลค่า แก่สมาชิกสมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย และห้องสมุดประจำโรงพยาบาลของรัฐทุกแห่งในประเทศไทยสำหรับผู้สนใจ ติดต่อบอกรับได้ที่ แพทย์หญิงณัฏฐา รัชตะนาวิน สำนักงานวารสารฯ	
ผู้จัดทำและรวบรวม	นางสาวณียวรรณ หีตพัฒน์	
พิมพ์ที่	โรงพิมพ์เรือนแก้วการพิมพ์ ถ.อรุณอัมรินทร์ โทร 0-2411-1523	

Thai Journal of Dermatology

Vol.28 No.3 July-September 2012

Editor	Natta Rajatanavin, MD	
Associate Editor	Nucha Niumpradit, MD	
Editorial Board	Chasuree Sitakalin, MD	Nopadon Noppakun, MD
	Puan Suthipinittharm, MD	Somyot Charuwichitratana, MD
	Amornsri Chunharas, MD	Penpun Wattanakrai, MD
	Srisupalak Singalavanija, MD	Kanokvalai Kulthanan, MD
	Kobkul Aunhachoke, MD	Jinda Rotchanamethin, MD
	Vesarat Wessagowit, MD	Ploysyne Busaracome, MD
Past-Editors	Thada Piamphongsant, MD	1985
	Kanok Bunyaratavej, MD	1986-1988
	Somyot Charuwichitratana, MD	1988-1992
	Harn Wongwaisayawan, MD	1992-1994
	Somyot Charuwichitratana, MD	1995-1996
	Puan Suthipinittharm, MD	1997-1999
	Porntip Puvabanditsin, MD	1999-2006

Vol.28 No. 3 July-September 2012 Thai Journal of Dermatology (ISSN 0125-8680) is published tri-monthly

Postmaster Send address change to Dr.Natta Rajatanavin

9th Floor, Royal Golden Jubilee Building. 2, Soi Soonvijai, New Petchburi Rd, Bangkapi, Huaykwang, Bangkok 10310. Tel.0-2716-6857, 0-2716-5256, 0-2716-6661-3 ext.9012

รายนามคณะกรรมการ
สมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย

ตั้งแต่มีนาคม 2555 ถึง เมษายน 2557

นายก	นายแพทย์กฤษฎา	ดวงอุไร
อุปนายก	แพทย์หญิงกนกวลัย	กุลทนันทน์
เลขาธิการ	นายแพทย์รัฐภรณ์	อึ๊งภากรณ์
ประธานวิชาการ	นายแพทย์ประวิตร	อัศวานนท์
เหรัญญิก	แพทย์หญิงกอบกุล	อุณหโชค
นายทะเบียน	นายแพทย์สมศักดิ์	ตันรัตนากร
สาราณียกร	แพทย์หญิงณัฏฐา	รัชตะนาวิน
ปฏิคม	นายแพทย์รัฐพล	ตวงทอง
ประชาสัมพันธ์	แพทย์หญิงสุวิรากร	โอภาสวงศ์
กรรมการกลาง	นายแพทย์สมยศ	จารุวิจิตรรัตนา
	แพทย์หญิงศรีศุภลักษณ์	สิงคาลวณิช
	นายแพทย์จินดา	โรจนเมธินทร์
	นายแพทย์เวสารัช	เวสสโกวิท
	นายแพทย์สิริวัฒน์	ภัทรากาญจน์
	นายแพทย์วรพงษ์	มนัสเกียรติ

สำนักงานสมาคม **อาคารเฉลิมพระบารมี ๕๐ ปี ชั้น 9**
เลขที่ 2 ซ.ศูนย์วิจัย ถ.เพชรบุรีตัดใหม่
แขวงบางกะปิ เขตห้วยขวาง กรุงเทพฯ 10310
โทร. 0-2716-6857, 0-2716-5256 หรือ 0-2716-6661-3 ต่อ 9012

วารสารนี้ได้รับเงินอุดหนุนค่าพิมพ์จากสมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย

เนื้อหาบทความหรือข้อคิดเห็นใดๆ ในวารสารถือเป็นความคิดเห็นของผู้เขียนโดยเฉพาะเท่านั้น สมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย หรือ กองบรรณาธิการไม่จำเป็นต้องเห็นพ้องด้วยเสมอไป

The Council of Dermatological Society of The Thailand

March 2012 – April 2014

President	Krisada	Duangurai, MD
Vice President	Kanokvalai	Kulthanan, MD
Secretary General	Rataporn	Ungpakorn, MD
Scientific	Pravit	Asawanonda, MD
Treasurer	Kobkul	Aunhachoke, MD
Registration	Somsak	Tanrattanakorn, MD
Editor	Natta	Rajatanavin, MD
Social	Rattapon	Thuangtong, MD
Public Relations	Suwirakorn	Ophaswongse, MD
Members	Somyot	Charuwichitratana, MD
	Srisupalak	Singalavanija, MD
	Jinda	Rojanamatin, MD
	Vesarat	Wessagowit, MD
	Siriwat	Patrakarn, MD
	Woraphong	Manuskiatti, MD

Office **Dermatological Society of Thailand**

9th Floor, Royal Golden Jubilee Building. 2, Soi Soonvijai,

New Petchburi Rd, Bangkapi Huaykwang, Bangkok, 10310

Tel. 0-2716-6857, 0-2716-5256, 0-2716-6661-3 ext. 9012

คำแนะนำสำหรับผู้นิพนธ์

วารสารโรคผิวหนังมีนโยบายเผยแพร่วิชาการทางโรคผิวหนังและเรื่องที่เกี่ยวข้อง โดยสนับสนุนให้บทความส่วนใหญ่เป็นภาษาไทย และมีบทคัดย่อเป็นภาษาอังกฤษ ในกรณีที่เรื่องเป็นภาษาอังกฤษจะมีบทคัดย่อเป็นภาษาไทย การใช้ภาษาไทยให้ยึดหลักของพจนานุกรมฉบับราชบัณฑิตยสถาน การแปลศัพท์อังกฤษเป็นไทยหรือการเขียนทับศัพท์ให้ยึดหลักของราชบัณฑิตยสถาน ศัพท์ภาษาอังกฤษที่ปนในเรื่องภาษาไทยให้ใช้ตัวเล็กทั้งหมด ยกเว้นชื่อเฉพาะซึ่งขึ้นต้นด้วยอักษรใหญ่ ไม่ขึ้นต้นประโยคด้วยศัพท์ภาษาอังกฤษและหลีกเลี่ยงการใช้ศัพท์ภาษาอังกฤษเป็นกริยา

ประเภทของบทความ

บทความที่ส่งมาตีพิมพ์อาจเป็น นิพนธ์ต้นฉบับ (original article) รายงานผู้ป่วย (case report) บทความฟื้นฟูวิชาการ (review article) บทความจากการประชุม ปกิณกะ บทบรรณาธิการจดหมายถึงบรรณาธิการและบทความประเภทอื่นที่เหมาะสม บทความที่ส่งมาให้พิจารณาเพื่อตีพิมพ์ใน “วารสารโรคผิวหนัง” ต้องไม่เคยตีพิมพ์หรืออยู่ในระหว่างการพิจารณาเพื่อตีพิมพ์ในวารสารอื่น

การเตรียมต้นฉบับ

การพิมพ์ต้นฉบับ ใช้กระดาษสีขาวขนาด $21^{1}/_{2}$x 28ซม. ($8^{1}/_{2}$ x 11) หรือกระดาษ ISO A4 พิมพ์หน้าเดียว เว้นบรรทัด ให้เหลือขอบกระดาษแต่ละด้านไม่น้อยกว่า 2.5 ซม. พิมพ์ตามหัวข้อต่อไปนี้ โดยขึ้นหน้าใหม่สำหรับแต่ละหัวข้อ และพิมพ์เลขหน้าไว้มุมบนขวา

1. Title pages ให้ส่งเป็นภาษาไทยและภาษาอังกฤษ (เขียนแยกแผ่นกัน) โดยแต่ละภาษาประกอบด้วย

1.1 ชื่อเรื่อง

1.2 ชื่อผู้นิพนธ์ทุกท่าน ทั้งชื่อตัวและชื่อสกุล พร้อมทั้งคุณวุฒิ (สูงสุด)

1.3 สถานที่ทำงาน

1.4 ชื่อและที่อยู่ของผู้นิพนธ์ที่รับผิดชอบในการเตรียมต้นฉบับ ระบุชื่อเรื่องอย่างสั้น (short running title) ไม่เกิน 40 ตัวอักษร พิมพ์ไว้บรรทัดล่างสุดของ title page

2. เรื่องย่อ (Abstract) และ คำสำคัญ (Key words)

2.1 เรื่องย่อ (Abstract) ถ้าบทความที่เป็นภาษาอังกฤษ เรื่องย่อภาษาอังกฤษไม่เกิน 150 คำ และบทย่อภาษาไทยไม่เกิน 300 คำ ถ้าบทความที่เป็นภาษาไทย เรื่องย่อภาษาไทยและภาษาอังกฤษ ไม่เกินอย่างละ 150 คำ

2.2 ระบุ key words หรือ short phrases 2-5 คำ (ภาษาไทยและภาษาอังกฤษ)

3. เนื้อเรื่อง

3.1 นิพนธ์ต้นฉบับและรายงานผู้ป่วย ใช้ภาษาไทยหรือภาษาอังกฤษก็ได้

3.2 บทความฟื้นวิชา ใช้ภาษาไทยหรือภาษาอังกฤษก็ได้

3.3 บทความนิพนธ์ต้นฉบับ ประกอบด้วย บทนำ (introduction) วัสดุและวิธีการ (materials and methods) ผล (results) วิจารณ์ (discussion)

3.4 บทความประเภทอื่น การเรียงหัวข้อของเนื้อเรื่อง ให้พิจารณาตามความเหมาะสม

4. กิตติคุณประกาศ (Acknowledgemnts)

5. เอกสารอ้างอิง (References) การอ้างอิงเอกสารไม่ควรเกิน 30 ข้อ

และใช้ระบบ Vancouver ใส่หมายเลขเรียง

ลำดับที่อ้างอิงในเนื้อเรื่อง ไม่ใช่เรียงตามตัวอักษรของผู้นิพนธ์

การย่อชื่อวารสาร ให้ใช้ตาม Index Medicus

ตัวอย่างการเขียนเอกสารอ้างอิง

บทความที่ตีพิมพ์ในวารสาร

5.1 บทความธรรมดาใส่ชื่อผู้นิพนธ์ทุกคนถ้ามีจำนวน 6 คน หรือน้อยกว่า (ถ้ามากกว่า 6 คน ให้ใส่ชื่อ 3 คนแรกตามด้วย et al.) โดยใส่ชื่อสกุลก่อนและใช้เครื่องหมายวรรคตอน ดังตัวอย่าง

Sorter NA, Wasserman T1, Austen KF. Cold urticaria : release into the circulation of histamine and eosinophil chemotactic factor of anaphylaxis during cold challenge. N Engl J Med. 1976; 274 : 687-90.

ถ้าเอกสารเป็นภาษาไทย ให้เขียนชื่อก่อนนามสกุลดังนี้

สมพนธ์ บุณยคุปต์. ไวรัสตับอักเสบชนิดบี : 3 ระบาดวิทยาและการเกิดพยาธิสภาพ. แพทยสภาสาร 2518; 4: 165-71.

5.2 ผู้นิพนธ์เป็นกลุ่มในหน่วยงาน

The Committee on Enzymes of the Scandinavian Society for Clinical Chemistry and Clinical Physiology. Recommended method for the determination of gamma-glutamyltransferase in blood. Scan J Clin Lab Invest 1976; 36: 119-25.

หนังสือ

5.3 ผู้นิพนธ์คนเดียว

Osler AG. Complement : mechanisms and functions. Englewood Cliffs : Prentice-Hall, 1976.

5.4 ผู้นิพนธ์เป็นกลุ่มในหน่วยงาน

American Medical Association Department of Drugs. AMA drug evalutions. 3rd ed. Littleton : Publishing Sciences Group, 1977.

5.5 ผู้นิพนธ์หลายคน แต่มีบรรณาธิการหรือหัวหน้าในการเขียนนั้น

Rhodes AJ, Van Rooyen CE, comps. Textbook of virology: for students and practitioners of medicine and the other health sciences.5th ed. Baltimore : Williams and Wilkins, 1967.

5.6 อ้างเฉพาะบทใดบทหนึ่ง

Weinstein L. Swartz MN. Pathogenic properties of invading microorgnisms. In : Sodemson WAJr, Sodeman WA, eds. Pathologic physiology: mechanisms of disease. Philadelphia : WB Saunders. 1974: 457-72.

5.7 รายงานของหน่วยงาน

National Center for Health Statistics. Acute conditions: incidence and associated disability, United States July 1968-June 1969. Rockville, Md : National Center for Health Statistics, 1972. (Vital and health statistics. Series 10 : Data from the National Health Survey, No 69)[DHEW publication No (HSM) 72-1036].

เอกสารอื่น ๆ

5.8 บทความจากหนังสือพิมพ์รายวัน

Shaffer RA. Advances in chemistry are starting to unlock mysteries of the brain : discoveries could help cure alcoholism and insomnia, explain mental illness. How the messengers work. Wall Street Journal. 1977 Aug 12 : 1 (col 1), 10 (col 1).

5.9 บทความจากวารสารรายปักษ์ หรือวารสารรายเดือน

Rouche B. Annals of medicine : The Santa Claus culture. The New Yorker 1971 Sept. 4 : 66-81.

6. ตาราง (table) พิมพ์เป็นแผ่นแยกต่างหาก แผ่นละตารางเรียงลำดับก่อนหลังตามที่อ้างอิงในเนื้อเรื่อง คำอธิบายเพิ่มเติมใส่ข้างใต้ตาราง โดยใช้เครื่องหมายสำหรับเชิงอรรถเรียงลำดับดังนี้ *,†,‡,§,‖,¶,**,††,‡‡,§§,‖‖,¶¶

7. คำบรรยายภาพ ถ้าเป็นบทความภาษาไทยให้ใช้ภาษาไทยหรือภาษาอังกฤษอย่างใดอย่างหนึ่ง เรียงลำดับภาพตามที่อ้างอิงในเนื้อเรื่องภาพประกอบ ภาพถ่ายใช้ post card ขาว-ดำ ขนาด 3x5 นิ้ว (ทำเครื่องหมายแสดงขอบบนของภาพและลำดับที่ของภาพบน sticker พร้อมทั้งชื่อผู้นิพนธ์แล้วติดที่หลังภาพ) ในกรณีที่เป็นภาพสี ให้ส่งเป็นรูปสไลด์ ทำเครื่องหมายแสดงขอบบนของภาพ ลำดับที่ของภาพ และชื่อผู้นิพนธ์บนกรอบรูปสไลด์ คำบรรยายใต้ภาพให้พิมพ์ในกระดาษอีกแผ่นหนึ่ง ส่งมาพร้อมกับภาพ สำหรับแผนภาพและกราฟให้เขียนด้วยหมึกดำบนกระดาษอาร์ต ท่านเจ้าของเรื่องที่ตีพิมพ์ในวารสารจะได้รับสำเนาเรื่องละ 20 ฉบับ

การส่งบทความ ส่งต้นฉบับ 2 ชุด และแผ่นข้อมูล (CD-ROM) พร้อมจดหมายแจ้งด้วยว่าเป็นบทความประเภทใด

มายัง **แพทย์หญิงณัฏฐา รัชตะนาวิน**
สมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย
อาคารเฉลิมพระบารมี ๕๐ ปี ชั้น 9
เลขที่ 2 ซ.ศูนย์วิจัย ถ.เพชรบุรีตัดใหม่
แขวงบางกะปิ เขตห้วยขวาง กรุงเทพฯ 10310
โทร. 0-2716-6857, 0-2716-5256 E-mail: dermthai@gmail.com

สมาชิกสมาคมแพทย์ผิวหนังฯ

ย้ายที่อยู่ กรุณาแจ้ง

นายแพทย์สมศักดิ์ ตันรัตนากร
สมาคมแพทย์ผิวหนังแห่งประเทศไทย
อาคารเฉลิมพระบารมี ๕๐ ปี ชั้น 9
เลขที่ 2 ซ.ศูนย์วิจัย ถ.เพชรบุรีตัดใหม่
แขวงบางกะปิ เขตห้วยขวาง กรุงเทพฯ 10310
โทร. 0-2716-6857, 0-2716-5256 E-mail: dermthai@gmail.com

สารบัญ

นิพนธ์ต้นฉบับ

การศึกษาคุณภาพชีวิตด้านผิวหนังในผู้ป่วยโรคเรื้อน 159-168

เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล

สราญจิต วิมูลชาติ

อรจุฑา ชัยวนนท์

กมลพรรณ เลิศรุจิวณิช

พัชรี เอี่ยมธาราชัย

กนกวลัย กุลทนันท์

รายงานผู้ป่วย

รายงานผู้ป่วย Pemphigus vegetans ร่วมกับทบทวนวารสาร 169-175

สรรญชัย สมบัติไหมไทย

อลิตา สมบัติไหมไทย

การติดเชื้อกลากที่ขน Vellus ในผู้ป่วยกลากลามกว้างที่ได้รับการวินิจฉัยพลาด 176-181

สุพพัต บุณยะรัตเวช

สุมนัส บุณยะรัตเวช

เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล

ไฉน เหมือนประสาท

ลลิตา มัฏฐาพันธ์

พรรณแข มไหสวริยะ

รายงานผู้ป่วยโรค Relapsing Polychondritis 182-186

สุธนา โพธิ์มณี

ชินมนัส ตั้งจาตุรนต์รัศมี

รายงานผู้ป่วยโรค Siliconoma 187-191

วรพล เวชชาภินันท์

เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล

รังสิมา วณิชภักดีเดชา

รายงานผู้ป่วยโรค Aids Related-Kaposi's Sarcoma 192-196
ภาสินี รองเงิน
เสาวรัตน์ เอื้อเพิ่มเกียรติ
รายงานผู้ป่วยโรค Phakomatosis pigmentovascularis type II ร่วมกับ 197-203
sturge-weber syndrome
รตยา เดิมหลิ่ม
สมศักดิ์ ตันรัตนากร
รายงานผู้ป่วย Dowling-Degos disease 1 ราย 204-208
ซึ่งเป็นกลุ่มโรคที่มีรอยดำเป็นร่างแหและพบได้น้อย
ชวลิต ทรัพย์ศรีสัญจัย
นฤมล ศิลปอาชา
Verrucous Inverse Psoriasis ลักษณะทางคลินิกของโรคสะเก็ดเงินที่พบได้ยาก 209-211
จัณจิดา รัตนภูมิภิญโญ
ภิญญาพัชร์ คเณจร ณ อยุธยา
รายงานผู้ป่วยและทบทวนวรรณกรรมเรื่องโรค Necrobiotic xanthogranuloma 212-217
co-occuring with plane xanthoma in IgG kappa monoclonal gammopathy patient
ดรัลพร ไตรวงศ์วรนาถ
ปราณี เกษมศานติ
เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล

Contents

Original article

Dermatology Life Quality Index of Leprosy Patients in Thailand. 159-168

Penvadee Patanaprichakul

Saranjit Wimoolchart

Onjuta Chaiwanon

Kamonpan Lertrujiwanit

Pacharee Iamtharachai

Kanokvalai Kulthanan

Case report

Pemphigus vegetans: A case report and review of the literature. 169-175

Sanchai Sombatmaithai

Alita Sombatmaithai

Tinea of vellus hair in extensive tinea incognito. 176-181

Supapat Bunyaratavej

Sumanas Bunyaratavej

Penvadee Pattanaprichakul

Chanai Muanprasart

Lalita Matthapan

Punkae Mahaisavariya

Relapsing Polychondritis : A case report and review of the literature. 182-186

Suthana Phomanee

Chinmanat Tangjaturonrusamee

Siliconoma: A case report. 187-191

Voraphol Vejjabhinanta

Penvadee Pattanaprichakul

Rungsima Wanitphakdeedecha

AIDS-related - Kaposi's sarcoma: A case report. 192-196

Pasinee Rongngern

Sauvarat Auepemkiate

Phakomatosis pigmentovascularis type II 197-203

combined with sturge-weber syndrome: a case report.

Rataya Dermlim

Somsak Tanrattanakorn

Dowling-Degos disease: a rare spectrum of the reticulate pigmentary disorder. 204-208

Chavalit Supsrisunjai

Narumol Silpa-archa

Verrucous Inverse Psoriasis. 209-211

Janjida Rattanapoompinyo

Pinyapat Kanechon-Na-Ayuthaya

Necrobiotic xanthogranuloma (NXG) co-occuring with plane xanthoma in 212-217

IgG kappa monoclonal gammopathy patient: A case report.

Daranporn Triwongwaranat

Pranee Kasemsarn

Penvadee Pattanaprichakul

Dermatology Life Quality Index of Leprosy Patients in Thailand.

Penvadee Pattanaprichakul MD,

Saranjit Wimoolchart MD,

Onjuta Chaiwanon MD,

Kamonpan Lertrujiwanit BSc,

Pacharee Iamtharachai BEd,

Kanokvalai Kulthanan MD.

ABSTRACT:

PATTANAPRICHAKUL P, WIMOOLCHART S, CHAIWANON O, LERTRUJIWANIT K, IAMTHARACHAI P, KULTHANAN K. DERMATOLOGY LIFE QUALITY INDEX OF LEPROSY PATIENTS IN THAILAND. THAI J DERMATOL 2012; 28: 159-168.

DEPARTMENT OF DERMATOLOGY, FACULTY OF MEDICINE SIRIRAJ HOSPITAL, RATCHAPRACHA SAMASAI INSTITUTE, DEPARTMENT OF DISEASE CONTROL, MINISTRY OF PUBLIC HEALTH, SAMUT PRAKAN, BANGKOK, THAILAND.

Background: Leprosy is a chronic, gradually progressive infectious disease caused by *Mycobacterium leprae*. The manifestations involve mainly the skin and the peripheral nerves, which can progress to various deformities affecting patients' quality of life including mental aspect, social stigma and many economic problems.

Objective: To evaluate the quality of life of patients with leprosy in Thailand and other personal contributing factors.

Correspondence :

Pacharee Iamtharachai BEd.

Department of Dermatology, Faculty of Medicine Siriraj Hospital, Bangkok, Thailand.

Materials and Methods: The leprosy patients who attended the Hansen's clinic at Siriraj Hospital and Ratchapracha Samasai Institute between May and November 2012 were asked to complete the Dermatology Life Quality Index (DLQI) questionnaires in Thai version. The demographic data, type of the disease, area of lesions, associated symptoms, and the amount of families or friends who knew about the disease were recorded.

Results: Seventy-five patients voluntarily answered the questionnaires**.** Most of them were male (73.3%) and 65.3% of the cases worked as labor, with a mean (SD) age of 46.8 (15.5) years. Sixty of them (80%) were diagnosed as multibacillary (MB) leprosy. The mean (SD) of total DLQI scores were 7.29 (5.88) with a range of 0-29. From 10 questions, the highest mean scores were observed in the second question concerning the patients' embarrassment with a mean (SD) of 1.27 (1.12). There was no significant relationship between age (p = 0.25), gender (p = 0.56) or employment status (p = 0.90) with total DLQI scores. However, from multiple logistic regression, patients with multibacillary (MB) leprosy had a significant higher DLQI scores than paucibacillary (PB) group with adjusted odds ratio of 13.83 (95% CI OR 1.65-115.58, p = 0.015). Moreover, the patients with facial lesion also scored significantly higher than those without facial involvement with adjusted odds ratio of 3.54 (95% CI OR 1.18-10.68, p = 0.025).

Conclusions: From DLQI score of leprosy patients in this study, it indicates the moderate impact of the disease on quality of life, especially in those with multibacillary group and those with lesions on the face.

Key words: Dermatology Life Quality Index, Leprosy

บทคัดย่อ:

เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล, สราญจิต วิมูลชาติ, อรจุฑา ชัยวนนท์, กมลพรรณ เลิศรุจิวณิช, พัชรี เอี่ยมธาราชัย, กนกวลัย กุลทนันท์ การศึกษาคุณภาพชีวิตด้านผิวหนังในผู้ป่วยโรคเรื้อน วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 159-168.

ภาควิชาตจวิทยา คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

สถาบันราชประชาสมาสัย กรมควบคุมโรค กระทรวงสาธารณสุข

ภูมิหลัง: โรคเรื้อนเป็นโรคติดเชื้อเรื้อรังที่ผิวหนังและเส้นประสาทส่วนปลายที่เกิดจากเชื้อ *Mycobacterium laprae* ซึ่งก่อให้เกิดรอยโรคและความพิการทางกายแก่ผู้ป่วย นอกจากนี้ยังมีผลกระทบต่อคุณภาพชีวิต สภาพจิตใจรวมทั้งทางด้านสังคมและเศรษฐกิจที่เกี่ยวข้องกับผู้ป่วยอีกด้วย

วัตถุประสงค์: เพื่อศึกษาคุณภาพชีวิตด้านผิวหนังในผู้ป่วยโรคเรื้อนรวมทั้งปัจจัยอื่นๆที่สัมพันธ์กัน

วิธีการศึกษา: เป็นการสัมภาษณ์ผู้ป่วยโรคเรื้อนที่มารับการรักษาที่คลินิกแฮนเซน โรงพยาบาลศิริราช และคลินิกผิวหนังเนื้อชา สถาบันราชประชาสมาสัย กรมควบคุมโรค ระหว่างเดือนพฤษภาคมถึงเดือนพฤศจิกายน พ.ศ. 2555 จำนวน 75 ราย โดยใช้แบบสอบถามคุณภาพชีวิตด้านผิวหนังฉบับภาษาไทย

ผลการศึกษา: ผู้ป่วยสมัครใจตอบแบบสอบถามทั้งหมด 75 ราย โดย 65.3% ของผู้ป่วยทั้งหมดมีอาชีพรับจ้าง ผู้ป่วยส่วนใหญ่เป็นเป็นเพศชาย (73.3%) อายุเฉลี่ย (SD) คือ 46.8(15.5) ปี ผู้ป่วยจำนวน 60 ราย(80%)ได้รับการวินิจฉัยเป็นโรคเรื้อนชนิดเชื้อมาก โดยมีค่าเฉลี่ยของคะแนนรวม DLQI เท่ากับ 7.29(5.88) โดยมีคะแนนตั้งแต่ 0-29 และจากคำถามทั้งหมด 10 ข้อพบว่าข้อที่มีค่าคะแนนสูงที่สุดคือข้อที่ 2 ซึ่งเป็นข้อที่เกี่ยวข้องกับความรู้สึกอับอายและการขาดความมั่นใจซึ่งมีคะแนนเฉลี่ย (SD) เท่ากับ 1.27(1.12) จากการศึกษานี้เราไม่พบความสัมพันธ์ระหว่างอายุ (p = 0.25) เพศ (p = 0.56) และอาชีพของผู้ป่วย (p = 0.90) กับค่าเฉลี่ยของคะแนน DLQI นอกจากนี้ยังพบว่าผู้ป่วยในกลุ่มเชื้อมากจะมีค่าเฉลี่ยของคะแนน DLQI มากกว่าผู้ป่วยในกลุ่มเชื้อน้อยอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติโดยมีค่า adjusted odd ratio เท่ากับ 13.83 (95%CI OR 1.65-115.58, p = 0.015) และพบว่าผู้ป่วยที่มีรอยโรคบริเวณใบหน้าจะมีค่าเฉลี่ยของคะแนน DLQI มากกว่าผู้ป่วยที่ไม่มีรอยโรคที่ใบหน้าโดยมีค่า adjusted odd ratio เท่ากับ 3.54 (95%CI OR 1.18-10.68, p = 0.025)

สรุปผล: จากผลการศึกษานี้แสดงให้เห็นว่าโรคเรื้อนมีผลต่อคุณภาพชีวิตด้านผิวหนังของผู้ป่วยโดยอยู่ในระดับปานกลางโดยเฉพาะในกลุ่มผู้ป่วยที่เป็นโรคเรื้อนชนิดเชื้อมากและผู้ป่วยที่มีรอยโรคบริเวณใบหน้า

คำสำคัญ: คุณภาพชีวิตด้านผิวหนัง, โรคเรื้อน

Introduction

Leprosy or Hansen's disease is a chronic, gradually progressive infectious disease caused by *Mycobacterium leprae,* which is high infectivity but low pathogenicity. The main transmission route is acquired via nasal droplets. The manifestations include mainly on the skin and the peripheral nerves.[1]

For the purpose of multidrug therapy (MDT) regimen, the simple classification of leprosy was established in 1981 by World Health Organization (WHO) Study Group using the degree of positivity from slit-skin smear to classify the disease as paucibacillary leprosy (PB) with bacteriological index < 2 and multibacillary leprosy (MB) with bacteriological index 2+ or more. On the other hand, in some area which slit-skin smears are not feasible, the classification can be obtained by clinical examination as PB leprosy with one to five skin lesions and MB leprosy with more than five skin lesions.[2]

Type 1 and type 2 immune-mediated leprosy reaction can affect around 30% of MB leprosy patients, most commonly during the treatment.[3] Both neuritis (pain, tenderness or nerve function impairment) and silent neuritis (numbness or loss of motor function without an obvious incidence of neuritis) may occur independently with or without the reaction, and require prompt specific treatment.[4] Delay in diagnosis, either of the disease or the reaction can increase risk of permanent nerve damage, which can progress to chronic ulcerations or various long-term deformities greatly affecting the patients' quality of life through physical and mental aspects, social stigma and many economic problems.[5]

Besides AIDS, tuberculosis, and epilepsy, leprosy is one of the chronic health-related conditions which have a strong impact on individuals, their families and public health strategy.[6] So far, various instruments for measuring quality of life in patients with skin diseases have been developed and validated. Different methods were used such as interview, questionnaires, scales or index.[7] From previous studies, it is well documented that leprosy had moderate to very great effect on patients' quality of life, but the data in Thailand is still lacking.[8-12]

The aim of the study was to assess the quality of life of leprosy patients in Thailand using a Thai version of Dermatology Life Quality Index (DLQI) questionnaires and evaluate other personal factors affecting the degree of patients' well-being.

Materials and methods:

This study was approved by the Siriraj Hospital Institutional Review Board (SIRB). The study design was cross-sectional descriptive study. The leprosy patients, who were literate, with an age of more than 18 years old, who attended the Hansen's clinic at Siriraj Hospital and Ratchapracha Samasai Institute between May and November 2012 were included in the study and asked to complete the DLQI questionnaires in Thai version by themselves. The demographic data, area of lesions, onset of neuritis, other associated symptoms and the amount of their families or friends who perceived about the disease were asked directly from the patient and recorded in the case record form. The information about the type of the disease was reviewed from the medical chart and also documented in the study.

The DLQI questionnaires used in the study were pointing to the previous 7 days and were composed of 10 questions in 6 domains. The six domains consist of symptoms and feelings, daily activities, leisure, working and studying, personal relationship and treatment difficulties. Each question was short and easy to understand, so it took only a few minutes to complete. Each question consists of 3 possible scores: very much = 3, a lot = 2, a little = 1, not at all or not relevant = 0. The total DLQI score is calculated by accumulating the score of each question resulting in a minimum of 0 and a maximum of 30. The higher DLQI score depict greater impact on the quality of life among the patients. The meaning of total DLQI scores can be categorized as follows: 0-1 = no effect, 2-5 = small effect, 6-10 = moderate effect, 11-20 = very large effect, 21-31 = extremely large effect on patient's life.[13] Finally, the Thai version of the DLQI questionnaire was formally asked for the permission from Dr. A.Y. Finlay and was reported by Kulthanan et al. as having high validity and good reliability.[14]

Descriptive statistics were used to describe the demographic data of the patients in this study. Pearson Chi-square test was used to test the association between two categorical variables. Multiple logistic regressions were performed to analyze the association between several patients' characteristics and DLQI score of

subgroups concurrently. All statistical analyses were done using PASW statistics 18.0 (IBM Corporation, New York, USA). A p-value < 0.05 was considered to be statistically significant.

Results

Of 75 leprosy patients from both Siriraj Hospital and Ratchapracha Samasai Institute voluntarily answered the questionnaires and all of them completed all ten questions**.** Fifty-five (73.3%) of them were male and twenty (26.7%) were female. About 70% of the patients were in the age range less than 60 years, with a mean (SD) age of 46.8 (15.5) years. Most of them (65.3%) worked as laborers or farmers and 16 (21.3%) were unemployed or retired from their works. (Table 1)

Table 1 Demographic data of the study samples (n=75)

Characteristics	Number of cases	Percent (%)
Gender		
Male	55	73.3
Female	20	26.7
Age (years) - mean (SD)	46.8 (15.6)	
Less than 60	54	72.0
$\geq$ 60	21	28.0
Employment status		
Student/officer	10	13.3
Labor	49	65.3
Unemployed	16	21.3
Type of leprosy		
Paucibacillary (PB)	15	20
Multibacillary (MB)	60	80
Site of lesions		
Facial sparing	49	65.3
Facial involvement	26	34.7
Neuritis		
No	21	28
Yes	47	62.7
Cannot remember	7	9.3

Table 2 The mean and standard deviation of DLQI scores in each question with comparison between MB and PB leprosy.

DLQI question	All cases	Type of leprosy		p-value
		PB	MB	
1.Itching/painful skin	0.89 (0.91)	0.80 (0.94)	0.92 (0.91)	0.66
2.Embarrassment	1.27 (1.12)	0.27 (0.59)	1.52 (1.08)	<0.001
3.Shopping problems	0.77 (1.03)	0.13 (0.35)	0.93 (1.09)	<0.001
4.Clothes choice	0.65 (0.97)	0.07 (0.26)	0.80 (1.02)	<0.001
5.Social activities	1.03 (1.08)	0.20 (0.56)	1.23 (1.08)	<0.001
6.Sport	0.48 (0.89)	0.07 (0.26)	0.58 (0.96)	<0.001
7.Work and study	0.76 (1.17)	0.67 (1.23)	0.78 (1.17)	0.73
8.Interpersonal problems	0.40 (0.81)	0.07(0.26)	0.48 (0.87)	0.002
9.Sexual difficulties	0.25 (0.66)	0.00 (0.00)	0.32 (0.73)	0.001
10.Treatment difficulties	0.79 (0.92)	0.60 (0.74)	0.83 (0.96)	0.383
Total scores	7.29 (5.88)	2.87 (1.81)	8.40 (6.03)	<0.001

Table 3 Patients' characteristics categorized by DLQI scores

Characteristics	DLQI score subgroups		p-value
	Low DLQI (0-6) n = 39	High DLQI (7-30) n = 36	
Gender, n (%)			0.21
Male	31 (56.4%)	24 (43.6%)	
Female	8 (40.0%)	12 (60.0%)	
Age (years) - mean (SD)	49.03 (16.13)	44.47 (14.76)	0.21
Age (years), n (%)			0.28
Less than 60	26 (48.1%)	28 (51.9%)	
$\geq$ 60	13 (61.9%)	8 (38.1%)	
Occupation, n (%)			0.73
Student/officer	5 (50.0)	5 (50.0)	
Labor	27 (55.1)	22 (44.9)	
Unemployed	7 (43.8)	9 (56.3)	

Characteristics	DLQI score subgroups		p-value
	Low DLQI (0-6) n = 39	High DLQI (7-30) n = 36	
Type of leprosy, n (%)			<0.001
Paucibacillary (PB)	14 (93.3%)	1 (6.7%)	
Multibacillary (MB)	25 (41.7%)	35 (58.3%)	
Site of lesions, n (%)			0.002
Facial sparing	32 (65.3%)	17 (34.7%)	
Facial involvement	7 (26.9%)	19 (73.1%)	
Neuritis, n (%)			0.18
No	14 (66.7%)	7 (33.3%)	
Yes	23 (48.9%)	24 (51.1%)	
Pain or numbness, n (%)			0.80
No	13 (54.2%)	11 (45.8%)	
Yes	26 (51.0%)	25 (49.0%)	

According to the classification of leprosy, 60 (80%) of the cases were diagnosed as MB leprosy. Forty-seven (62.7%) patients can recognize their previous neuritis, and most of these cases (68.1%) experienced neuritis symptoms before the diagnosis. About 35% of the patients had facial-involved lesions. Only 36% of the patients had informed their friends about the illness, with the mean (SD) of 2.60 (5.64). On the other hand, 69.3% of them told their families about the disease with the mean (SD) of 2.73 (2.77).

The mean (SD) of total DLQI scores were 7.29 (5.88) with a median of 6 and a range of 0-29. From 10 questions, the highest mean scores were observed in the second question concerning the patients' embarrassment with a mean (SD) of 1.27 (1.12), followed by the question about social activities with a mean (SD) of 1.03 (1.08). And the lowest mean scores were in the domain of sexual difficulties. From table 2, the mean (SD) of DLQI scores in each questions when compared between MB and PB leprosy, were significantly higher in MB group regarding almost every questions ($p < 0.01$) except the items of itching/painful ($p = 0.66$), work and school ($p = 0.73$) and treatment ($p = 0.38$). The total DLQI scores in MB group were also higher than PB group ($p = 0.001$).

Nonetheless, there was no significant relationship between age ($p = 0.25$), gender ($p = 0.56$), employment status ($p = 0.90$) or neuritis symptoms ($p = 0.30$) with total DLQI scores. Only in the fifth question concerning

the social activities, the scores were significantly higher in the cases who had encountered neuritis (p = 0.049).

Table 3 presents characteristics of the patients grouped by the median of total DLQI scores as low (0-6) and high (7-30) DLQI score subgroups. High DLQI score was associated with the group of MB leprosy (p < 0.001) and facial involvement of the lesions (p = 0.002)

From multiple logistic regressions (Table 4), the results correlate the same way. The patients with MB leprosy had a significantly higher DLQI score than the PB group with adjusted odds ratio of 13.83 (95% CI OR 1.65-115.58, p = 0.015). And the patients with facial lesions also scored significantly higher than those without facial involvement with adjusted odds ratio of 3.54 (95% CI OR 1.18-10.68, p = 0.025).

Table 4 Multiple logistic regression analysis of patients' characteristics related to DLQI score subgroups

Characteristics	Adjusted OR	95% CI of OR	p-value
Type of leprosy, n (%)			
Paucibacillary (PB)	1		
Multibacillary (MB)	13.83	1.65-115.58	0.015
Site of lesions, n (%)			
Facial sparing	1		
Facial involvement	3.54	1.18-10.68	0.025

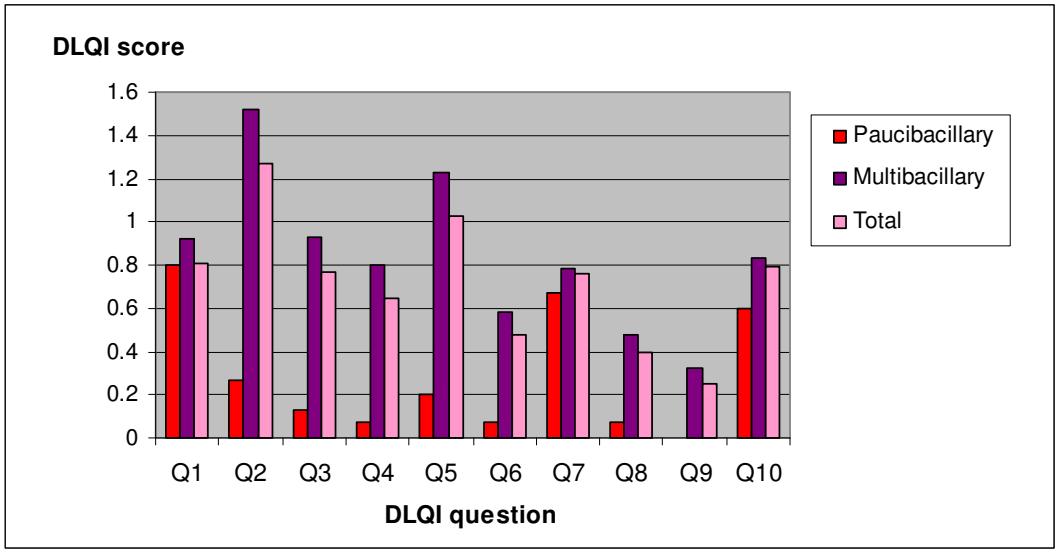


Figure 1 The mean DLQI scores of each question

Discussion

Data from the present study demonstrated that male was the predominant gender of leprosy patients in our country which revealed the same outcome as previous studies claiming male as one of a risk factor of Hansen's disease.[2] There was no significant difference of the DLQI scores between both genders in our study ($p = 0.56$), on the contrary of the study by Budel et al. which showed the statistically significant differences between the scores of both sexes.[10] In a previous study in Brazil, the mean (SD) of total DLQI score was 10.23 (7.79), the PB group was 9.00 (8.06) and the MB group was 10.80 (7.88) respectively[10] , which were all higher than the results in the current study. It is probably due to the individual social culture regarding sympathy and the way of thinking about the disease which lead to the effect of the patients' quality of life.

The patients in MB group scored significantly higher than those in PB group in almost all aspects. Except for the 2 questions about itching/pain and working/studying. These findings could be explained by the lesional anesthesia without pruritus in lepromatous skin involvement[1], and most of our cases did not have deformity or disability from the disease to prevent their working or studying performances.

Additionally, the mean DLQI scores in facial involvement group were significantly higher than those without facial lesions. This result correlated with the highest mean DLQI score (1.27) observed in embarrassment domain in recent study, and the lowest is sexual difficulties with the mean score of 0.25. In a similar way to the result from Kulthanan et al. studied patients with general skin diseases, the highest and lowest DLQI scores were observed in the same domain as ours.[14] Earlier, Kulthanan et al. had posited that this phenomenon may result from the culture of Asians who feel uncomfortable talking about sexual relationships.[15]

Neuritis or silent neuropathy can occur before, during or after the treatment. But the most common is during the treatment.[4] Most of the cases with neuritis in this study experienced neuritis symptoms before the diagnosis. The result may indicate that the strategy for providing early diagnosis of the disease in Thailand is still ineffective. And the mean DLQI scores in neuritis group were not significantly higher than those without neuritis, perhaps because the symptoms of neuritis may have abated by the time of data collection.

When we compared the mean of DLQI score of leprosy patients in our study with other skin diseases in the same ethnic group such as acne (10.6), psoriasis (12.9), and vitiligo (8.8), it surprisingly showed that the scores of leprosy patients were lower. It is probably from the natural history of the disease that is slowly progressive and becomes almost stable after specific MDT regimens.

The leprosy control program is still important to prevent disabilities. Widely provision of proper education about the transmission and natural history of the disease is needed for the patients, health care personnel and also the general population to improve

the mental health of the leprosy patients, leading to better quality of life. Furthermore, using this questionnaire can be applied in the future to re-evaluate and improve the efficacy of the leprosy control program.

Conclusion

The DLQI score of leprosy patients in this study indicates the moderate impact of the disease on quality of life, especially in those with multibacillary type and those with lesions on the face. To our knowledge, this study is the first study on the dermatology quality of life in the patients with leprosy in Thailand. Dermatologists as well as general physicians retain the main responsibility for taking care of these patients. It must be emphasized that a holistic approach to each patient needs to be mentioned regarding their quality of life.

References

1. Moschella SL. An update on the diagnosis and treatment of leprosy. J Am Acad Dermatol. 2004; 51: 417-26.
2. WHO Expert Committee on Leprosy. World Health Organ Tech Rep Ser. 2012(968) : 1-61, 1 p following 61.
3. Rodrigues LC, Lockwood D. Leprosy now: epidemiology, progress, challenges, and research gaps. Lancet Infect Dis. 2011;11 : 464-70.
4. Croft RP, Richardus JH, Smith WC. Field treatment of acute nerve function impairment in leprosy using a standardized corticosteroid regimen--first year's experience with 100 patients. Lepr Rev. 1997; 68 : 316-25.
5. Rafferty J. Curing the stigma of leprosy. Lepr Rev. 2005; 76 : 119-26.
6. Van Brakel WH. Measuring health-related stigma--a literature review. Psychol Health Med. 2006; 11 : 307-34.
7. Finlay AY. Quality of life assessments in dermatology. Semin Cutan Med Surg. 1998; 17 : 291-6.
8. An JG, Ma JH, Xiao SX, Xiao SB, Yang F. Quality of life in patients with lepromatous leprosy in China. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2010; 24 : 827-32.
9. Bottene IM, Reis VM. Quality of life of patients with paucibacillary leprosy. An Bras Dermatol. 2012; 87 : 408-11.
10. Budel AR, Raymundo AR, Costa CF, Gerhardt C, Pedri LE. Profile of patients affected by Hansen's disease seen at the Outpatient Clinic of Dermatology at Hospital Evangelico de Curitiba. An Bras Dermatol. 2011; 86 : 942-6.
11. Proto RS, Machado Filho CD, Rehder JR, Paixao MP, Angelucci RI. Quality of life in leprosy: a comparative analysis between patients in the Amazon region and patients in Santo Andre in the ABC region of Sao Paulo, Brazil. An Bras Dermatol. 2010; 85 : 939-41.
12. Martins BDL, Torres FN, Oliveira MLW-DRd. Impact on the qaulity of life of patients with Hansen's disease: correlation between Dermatology Life Quality Index and disease status. An Bras Dermatol. 2008; 83 : 39-43.
13. Finlay AY, Khan GK. Dermatology Life Quality Index (DLQI)--a simple practical measure for routine clinical use. Clin Exp Dermatol. 1994; 19 : 210-6.
14. Kulthanan K, Jiamton S, Wanitphakdeedecha R, Chantharujikaphong S. The validity and reliability of the Dermatology Life Quality Index (DLQI) in Thais. Thai J Dermatol. 2004; 20 : 113-23.
15. Kulthanan K, Jiamton S, Kittisarapong R. Dermatology Life Quality Index in Thai patients with acne. Siriraj Med J. 2007; 59 : 3-7.

Pemphigus vegetans: A case report and review of the literature.

Sanchai Sombatmaithai MD,

Alita Sombatmaithai MD.

ABSTRACT:

SOMBATMAITHAI S, SOMBATMAITHAI A. PEMPHIGUS VEGETANS: A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE. THAI J DERMATOL 2012; 28: 169-175.

FACULTY OF MEDICINE, MAHASARAKHAM UNIVERSITY, MAHASARAKHAM, THAILAND.

Pemphigus vegetans is a very rare variant of pemphigus vulgaris, which is an autoimmune blistering disease of the skin and mucosal membrane. Pemphigus vegetans initially manifests as pustules or vesicles but these primary lesions subsequently develop into vegetating plaques. Typically, these are located in intertriginous areas and the oral mucosa. The histopathological findings of pemphigus vegetans are suprabasal acanthosis, epidermal hyperplasia, papillomatosis, and intraepidermal eosinophilic abscess. Immunofluorescence tests results are indistinguishable from those of pemphigus vulgaris. Pemphigus vegetans has been divided into 2 clinical subtypes, the Neumann type and the Hallopeau type. The Neumann type has a similar course to pemphigus vulgaris, and requires treatment with a high dose of corticosteroids. The Hallopeau type, by comparison, has a more benign course. This report describes a case of pemphigus vegetans Neumann type where the patient presented with typical manifestations and responded to treatment with corticosteroids alone.

Key words: pemphigus vegetans, vesiculobulous disease

บทคัดย่อ:

สรรญชัย สมบัติไหมไทย, อลิตา สมบัติไหมไทย. รายงานผู้ป่วย PEMPHIGUS VEGETANS ร่วมกับทบทวนวารสาร วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 169-175.

คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยมหาสารคาม จังหวัดมหาสารคาม

Pemphigus vegetans เป็นโรคที่พบน้อยมากในกลุ่มย่อยของโรค pemphigus vulgaris ซึ่งจัดอยู่ในกลุ่มโรคตุ่มน้ำพองใสที่เกิดจากความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันที่บริเวณผิวหนังและเยื่อบุ โดยลักษณะผื่นในระยะแรกจะเป็นตุ่มหนองหรือตุ่มน้ำเล็กๆ โดยทั้งสองชนิดจะกลายเป็นปื้นนูนหนาสีเข้มขึ้นในเวลาต่อมา ตำแหน่งที่พบบ่อยคือ บริเวณซอกพับ เช่น รักแร้ ขาหนีบ และเยื่อบุในช่องปาก ผลการตรวจทางพยาธิวิทยาโดยในระยะแรกพบ การแยกชั้นเหนือต่อ basal layer ต่อมาชั้น epidermis มีการหนาตัวขึ้น มีการรวมตัวของ eosinophils ในชั้นหนังกำพร้าตามเวลาของการเกิดโรค ผลการตรวจทางพยาธิภูมิคุ้มกัน ไม่สามารถแยกออกจากโรค pemphigus vulgaris ได้ โรคนี้ได้รับการจำแนกออกเป็นสองชนิด ชนิดแรกคือชนิด Neumann ชนิดที่สองคือชนิด Hallopeau การรักษาและการดำเนินโรคของชนิด Neumann จะคล้ายกับโรค pemphigus vulgaris ซึ่งต้องการขนาดของยา corticosteroids ที่สูงเป็นระยะเวลานานและมีโอกาสกลับเป็นซ้ำสูง ต่างจากชนิด Hallopeau ที่รักษาได้ง่ายกว่า การดำเนินโรคสั้นกว่า เรารายงานผู้ป่วยซึ่งเป็นโรค pemphigus vegetans ชนิด Neumann ที่เป็นแบบฉบับและตอบสนองต่อการรักษาด้วย corticosteroids เพียงชนิดเดียว

คำสำคัญ: pemphigus vegetans, โรคตุ่มน้ำพองใส

Introduction

Pemphigus vegetans, a rare form of pemphigus, is characterized by verrucous plaques surrounded by flaccid bulla or pustules on the intertriginous area and oral mucosa. There are 2 types of this disease, Hallopeau type and Neumann type, with the former seeming to have a more benign course than the latter.

Case report

A 65-year-old Thai man presented with a 5 year history of malodorous vegetating plaques with scattered flaccid bulla on the neck, axilla, groin, scrotum and buttocks. He had no symptoms of any systemic disease and was not on any medication. There was no family history of a vesiculobullous diasease. On physical examination, there were foul smelling whitish papillomatous verrucous plaques surrounded by flaccid vesicles and bulla on the neck, axilla, groin, scrotum and buttocks. (Figures 1-5) His tongue showed cerebriform-like changes. (Figures 6) The oral mucosa, hair and nails were unremarkable.

A biopsy specimen obtained from a vesicle on the left axilla revealed suprabasal separations with acantholysis and few dyskeratotic cells with some area of scale crust formation. There were superficial perivascular lymphoplasmacytic infiltrations without eosinophils. Direct immunofluorescence study of the

perilesional skin showed intercellular deposits of C3. (Figures 8) Laboratory testing showed complete blood count and liver function to be normal.

Treatment was started with oral prednisolone 30 mg/day without topical treatment. Within 2 weeks, the verrucous vegetations on both axillae improved dramatically without appearance of skin bullae. (Figures 9) No malodorous smell was detected after 1 month. The dose of prednisolone was tapered to 20 mg/day, without the appearance of new lesions.



Figures 1 Physical examination revealed some minute vesicles and erosions on erythematous bases at nape of the neck.



Figures 2 Physical examination revealed groups of flaccid bullae with hyperkeratotic papules at the center.



Figures 3A, 3B Physical examination reveals bilateral whitish vegetating verrucous plaques surrounding with vesicles on both axilla.



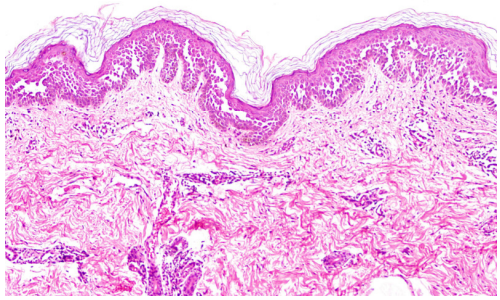
Figures 4 Physical examination revealed whitish vegetating verrucous plaques on both groin and scrotum.



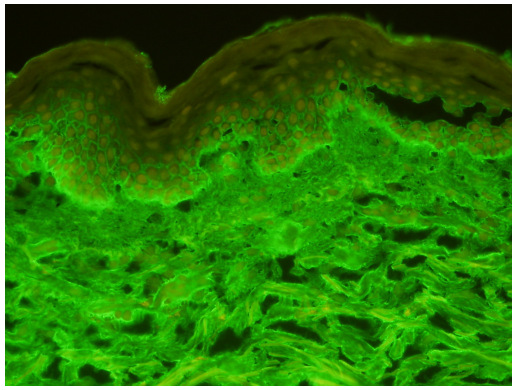
Figures 5 Physical examination revealed flaccid bulla and eroded skin on the buttocks



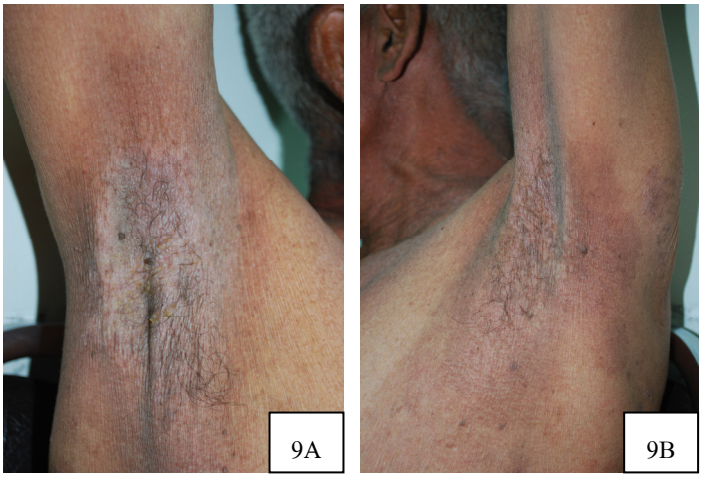
Figures 6 Physical examination revealed a cerebriform-like change at dorsal of the tongue.



Figures 7 Histopathology from vesicle showed suprabasal separations with elongated dermal papillae showing so-called villi and acantholysis.



Figures 8 Direct Immunofluorescence study showed intercellular deposits of C3.



Figures 9A,9B Improvement in the clinical appearance of the lesions after 2-weeks of systemic corticosteroids treatment.

Discussion

Pemphigus vegetans is a rare vegetating variant of an autoimmune blistering skin disease, pemphigus vulgaris. Its incidence has been suggested to be 2% of patients with this class of disease in Croatia[1], and Sicily.[2] Pemphigus vegetans can occur in people of all age groups including children, with the median age of disease onset being 40-50 years.[3] The disease is caused by autoantibodies against desmogleins, proteins which play an important role in cell-cell adhesion of keratinocytes. IgG autoantibodies are responsible for the blister formation.[4]

Patients with pemphigus vegetans usually presented with flaccid blisters which became eroded forming fungoid vegetations or granulomatous proliferations. This was particularly dominant in intertriginous areas and the oral mucosa, and sometimes on the scalp or face. Involvement of the vermilion border of the lips is the clinical hallmark of oral lesions.[5] The tongue may show cerebriform like changes.[4,6] Nail involvement are characterized by dystrophy and verrucous paronychia.[7,8,9] There are a few reports of patients with solitary lesions limited to the oral cavity, scalp and feet.[5,6,10,11,12] Pemphigus vegetans has been classified into 2 subtypes. The first Hallopeau type starts with circumscribed pustules, and has a relatively benign course. This is in constrast to the second Neumann type, which has vesicles and bullae as primary lesions, is more frequently seen, and develops into extensive lesions that are often refractory to therapy.[13]

The diagnosis of pemphigus vegetans is based on clinical findings correlated with histopathology and immunofluorescence. Histopathological examination of skin lesions show suprabasal acantholysis in the early lesions, epidermal hyperplasia, papillomatosis, and intraepidermal eosinophilic abscesses as lesions age. Eosinophillic responses, characterized by the formation of microabscess and vesiculation, are features which help to differentiate this disease from the vulgaris type.[14]

Immunofluorescence findings in pemphigus vegetans are indistinguishable from those of pemphigus vulgaris. Direct immunofluorescence demonstrates deposition of IgG and C3 in the intercellular space of keratinocytes. Indirect immunofluorescence reveals circulating IgG on the cell surface.[15]

Previous publications consistently reported autoantibodies against desmoglein 3 in patients, while autoantibodies against desmoglein 1, desmocollin 1 and 2 and periplakin were occasionally detected.[16,17,18] Autoantibodies were generally classified as IgG, and in one instance IgA.[19]

It may be difficult to diagnose pemphigus vegetans because of the varieties of clinical presentation and the histopathological resemblance to other conditions. Pyodermatitis- pyostomatitis vegetans (PD-PSV) should be included in the differential diagnosis because it shows similar clinical and histopathological features but has a negative result on immunofluorescence. However, most patients with PD-PSV have underlying

ulcerative colitis and some have Crohn's disease.[20] Because of mucosal involvement, Stevens-Johnson syndrome and a severe expression of erythema multiforme may be included in the differential diagnosis also.[21] Paraneoplastic pemphigus(PNP) may also presents with vegetans-like plaque on the oral and perineal area.[7,20,22] Moreover, there is a case report of childhood pemphigus vegetans variant of intraepidermal neutrophilic IgA dermatosis.[23] Vegetating plaques may present in chronic lesions that resist therapy in one location.[4]

As with pemphigus vulgaris, systemic glucocorticoids are the treatment of first choice for pemphigus vegetans. However, administration of corticosteroids alone does not always induce disease remission. Addition of immunosuppressive agents such as azathioprine, dapsone, cyclophosphamide and cyclosporine may improve remission and allow a steroid-sparing effect. Rackett *et al.* reported that pemphigus vegetans with treatment-resistant scalp lesions can be controlled well with methotrexate, oral corticosteroids and periodic intralesional corticosteriod injection.[24] Ichimiya *et al*. reported that treatment with a combination of corticosteroid and etretinate resulted in healing of the persistent verrucous vegetations.[21] Complete remission of recalcitrant pemphigus vegetans in a patient was achieved with extracorporeal photopheresis.[25] Another recalcitrant case was successfully treated with etanercept and carbon dioxide laser.[26]

Nowadays, there are many case reports of pemphigus vegetans associated with infection, cancer and drug use. These include cases in association with HIV-1 infection,[27] and cases associated with exposure to the drugs captopril, penicillamine and intranasal heroin.[28] In addition, pemphigus vegetans has been associated with gastric cancer, colon cancer, and lung cancer.[22,29,30]

Acknowledgements

We would like to thank Professor Kanokvalai Kulthanan and Dr.Tim cushnie for their kind support.

References

1. Ljubojevic S, Lipozencic J, Brenner S, Budimcic D. Pemphigus vulgaris: a review of treatment over a 19-year period. J Eur Acad Dermatol Venereol 2002;16:599-603.
2. Micali G, Musumeci ML, Nasca MR. Epidemiologic analysis and clinical course of 84 consecutive cases of pemphigus in eastern Sicily. Int J Dermatol 1998;37:197-200.
3. Sillevis Smitt JH, Mulder TJ, Albeda FW, Van Nierop JC. Pemphigus vegetans in a child. Br J Dermatol 1992;127:289-91.
4. Amagai M. Pemphigus. Dermatology 2nd ed. 2008: 423.
5. Woo TY, Solomon AR, Fairley JA. Pemphigus vegetans limited to the lips and oral mucosa. Arch Dermatol 1985;121:271-2.
6. Markopoulos AK, Antoniades DZ, Zaraboukas T. Pemphigus vegetans of the oral cavity. Int J Dermatol 2006;45:425-8.
7. Sapadin AN, Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus with a pemphigus vegetans-like plaque as the only cutaneous manifestation. J Am Acad Dermatol 1998;39:867-71.
8. Mascarenhas R, Fernandes B, Reis JP, Tellechea O, Figueiredo A. Pemphigus vulgaris with nail involvement presenting with vegetating and verrucous lesions. Dermatol Online J 2003;9:14.
9. Cahali JB, Kakuda EY, Santi CG, Maruta CW. Nail manifestations in pemphigus vulgaris. Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo 2002;57:229-34.
10. Ahmed AR, Blose DA. Pemphigus vegetans. Neumann type and Hallopeau type. Int J Dermatol 1984;23:135-41.
11. Danopoulou I, Stavropoulos P, Stratigos A, Chatziolou E, Chiou A, Georgala S et al. Pemphigus vegetans confined to the scalp. Int J Dermatol 2006;45:1008-9.
12. Ma DL, Fang K. Hallopeau type of pemphigus vegetans confined to the right foot: case report. Chin Med J (Engl) 2009;122:588-90.
13. Ohata Y, Komiya H, Kawahara Y, Watanabe K, Nishikawa T, Hashimoto T. A case of Neumann type pemphigus vegetans showing reactivity with the 130 kD pemphigus vulgaris antigen. Acta Derm Venereol 1996;76:169-70.
14. Jansen T, Messer G, Meurer M, Plewig G. [Pemphigus vegetans. A historical perspective]. Hautarzt 2001;52:504-9.
15. Larsen FS, Clausen J. Unusual immunofluorescence findings in pemphigus vegetans. Dermatologica 1983;166:247-9.

16. Ohata Y, Komiya H, Kawahara Y, Watanabe K, Nishikawa T , Hashimoto T. A case of Neumann type pemphigus vegetans showing reactivity with the 130 kD pemphigus vulgaris antigen. Acta Derm Venereol 1996;76:169-70.
17. Monshi B, Marker M, Feichtinger H, Schmid G, Kriehuber E, Fodinger D et al. Pemphigus vegetans--immunopathological findings in a rare variant of pemphigus vulgaris. J Dtsch Dermatol Ges 2010;8:179-83.
18. Cozzani E, Christana K, Mastrogiacomo A, Rampini P, Drosera M, Casu M et al. Pemphigus vegetans Neumann type with anti-desmoglein and anti-periplakin autoantibodies. Eur J Dermatol 2007;17:530-3.
19. Morizane S, Yamamoto T, Hisamatsu Y, Tsuji K, Oono T, Hashimoto T et al. Pemphigus vegetans with IgG and IgA antidesmoglein 3 antibodies. Br J Dermatol 2005;153:1236-7.
20. Nigen S, Poulin Y, Rochette L, Levesque MH, Gagne E. Pyodermatitis-pyostomatitis vegetans: two cases and a review of the literature. J Cutan Med Surg 2003;7:250-5.
21. Ichimiya M, Yamamoto K, Muto M. Successful treatment of pemphigus vegetans by addition of etretinate to systemic steroids. Clin Exp Dermatol 1998;23:178-80.
22. Duparc A, Boivin S, Gilbert D, Piette F, Delaporte E. Paraneoplastic pemphigus with pemphigus vegetans-like lesions revealing non-Hodgkin lymphoma. Eur J Dermatol 2006;16:698-9.
23. Weston WL, Friednash M, Hashimoto T, Seline P, Huff JC, Morelli JG. A novel childhood pemphigus vegetans variant of intraepidermal neutrophilic IgA dermatosis. J Am Acad Dermatol 1998;38:635-8.
24. Rackett SC, Rothe MJ, Hoss DM, Grin-Jorgensen CM, Grant-Kels JM. Treatment-resistant pemphigus vegetans of the scalp. Int J Dermatol 1995;34:865-6.
25. Kaiser J, Kaatz M, Elsner P, Ziemer M. Complete remission of drug-resistant Pemphigus vegetans treated by extracorporeal photopheresis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2007;21:843-4.
26. Lin MH, Hsu CK, Lee JY. Successful treatment of recalcitrant pemphigus vulgaris and pemphigus vegetans with etanercept and carbon dioxide laser. Arch Dermatol 2005;141:680-2.
27. Lateef A, Packles MR, White SM, Don PC, Weinberg JM. Pemphigus vegetans in association with human immunodeficiency virus. Int J Dermatol 1999;38:778-81.
28. Downie JB, Dicostanzo DP, Cohen SR. Pemphigus vegetans-Neumann variant associated with intranasal heroin abuse. J Am Acad Dermatol 1998;39:872-5.
29. Koga C, Izu K, Kabashima K, Tokura Y. Pemphigus vegetans associated with gastric cancer. J Eur Acad Dermatol Venereol 2007;21:1288-9.
30. Serwin AB, Bokiniec E, Chodynicka B. Pemphigus vegetans in a patient with lung cancer. Dermatol Online J 2005;11:13.

Tinea of vellus hair in extensive tinea incognito.

Supapat Bunyaratavej MD,

Sumanas Bunyaratavej MD,

Penvadee Pattanaprichakul MD,

Chanai Muanprasart BEd,

Lalita Matthapan BSc,

Punkae Mahaisavariya MD.

ABSTRACT:

BUNARATAVEJ B, BUNYARATAVEJ S, PATTANAPRICHAKUL P, MUANPRASART C, MATTHAPAN L, MAHAISAVARIYA P. TINEA OF VELLUS HAIR IN EXTENSIVE TINEA INCOGNITO. THAI J DERMATOL 2012; 28: 176-181.

DEPARTMENT OF DERMATOLOGY, FACULTY OF MEDICINE SIRIRAJ HOSPITAL, MAHIDOL UNIVERSITY, BANGKOK, THAILAND.

Tinea of vellus hair is defined as dermatophytic infection of the vellus hair. Although it is the infection of glabrous skin, its prognosis is similar to tinea capitis and those patients should receive systemic antifungal therapy since the beginning of the correct diagnosis. Both tinea of vellus hair and tinea incognito can occur simultaneously due to the common sequelae of prolonged use of either topical corticosteroids or systemic corticosteroids. In this article we reported a case of dermatophyte infection in a patient who had been erroneously treated with topical and systemic corticosteroids which led to the alteration of the clinical lesions and caused this patient to have side effects of unnecessary corticosteroids use. Skin biopsy shows fungal elements in the stratum corneum which correlates to the microscopic examination from skin scraping showing septate hyphae and spores around the vellus hair shaft. The fungal culture was positive for *Trichophyton mentagrophytes var mentagrophyte*s which supports the overall diagnosis of tinea incognito with tinea of vellus hair.

Key words : Tinea of vellus hair, Tinea incognito

From : Department of Dermatology, Faculty of Medicine Siriraj Hospital Mahidol University, Bangkok, Thailand.

Correspondence to :Lalita Matthapan, BSc. email : matthapan_joy@yahoo.com

บทคัดย่อ :

สุพพัต บุณยะรัตเวช, สุมนัส บุณยะรัตเวช, เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล, ไฉน เหมือนประสาท, ลลิตา มัฏฐาพันธ์, พรรณแข มไหสวริยะ การติดเชื้อกลากที่ขน VELLUS ในผู้ป่วยกลากลามกว้างที่ได้รับการวินิจฉัยพลาด วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 176-181.

ภาควิชาตจวิทยา, คณะแพทยศาสตร์ ศิริราชพยาบาล

Tinea of vellus hair คือการติดเชื้อกลากที่เส้นขนตามลำตัว (glabrous skin) ไม่ใช่การติดเชื้อที่เส้นผมบนหนังศีรษะ แต่มีการพยากรณ์โรคเทียบเท่ากับโรคกลากที่หนังศีรษะ (tinea capitis) ซึ่งควรให้การรักษาด้วยยาต้านเชื้อราชนิดรับประทานตั้งแต่ต้น และเนื่องจากทั้ง tinea of vellus hair และ tinea incognito สามารถเกิดตามหลังการใช้ยาสเตียรอยด์โดยไม่จำเป็นเป็นระยะเวลานาน จึงทำให้สามารถพบทั้งสองภาวะได้ในผู้ป่วยรายเดียวกัน ผู้เขียนได้รายงานผู้ป่วยโรคกลากหนึ่งรายที่มีประวัติได้รับการรักษาผื่นผิวหนังโดยการใช้ยาสเตียรอยด์ชนิดทาและชนิดรับประทาน โดยไม่ทราบว่าเป็นกลากมาเป็นระยะเวลานาน ทำให้ผื่นผิดรูปร่างไปจากโรคกลากตามแบบฉบับ รอยโรคที่กระจายทั่วตัว และเป็นเหตุให้ผู้ป่วยมีภาวะแทรกซ้อนจากการใช้ยาสเตียรอยด์ ผู้ป่วยได้รับการตัดผิวหนังจากรอยโรคตรวจทางพยาธิวิทยา พบสายราและสปอร์ในชั้นหนังกำพร้า สอดคล้องกับผลการตรวจ KOH examination ที่พบสปอร์ของเชื้อราที่บริเวณขน ผลการเพาะเชื้อพบ *Trichophyton mentagrophytes var. mentagrophyte*s ซึ่งสนับสนุนการวินิจฉัยโรค tinea incognito และ tinea of vellus hair ในผู้ป่วยรายนี้

คำสำคัญ : กลาก, กลากที่เส้นขน

Introduction

Tinea of vellus hair is dermatophytic infection of the glabrous skin involving the vellus hair. This condition was not well recognized by physician and the appropriate treatment was delayed. Tinea of vellus hair should be suspected in the patients who have history of previous topical corticosteroid administration, presented with more inflammation, follicular micropustules or excoriated lesions compared with the usual feature of tinea corporis. Laboratory findings that support tinea of vellus hair include falling of vellus hair while scraping the skin lesions, presence of ectothrix or endothrix hair on KOH examination, and the culture revealed zoophilic or geophilic dermatophytes.[1]

Case report

A 15 year-old woman presented with pruritic erythematous rash for 1 year. Skin lesions appeared firstly on the left thigh. The diagnosis was dermatitis and she was treated with topical corticosteroid without improvement. Then oral prednisolone was tried in low dose. Itch was dramatically relieved and the redness of skin rash was subsided but the size of lesions still progressively enlarged. The dose of prednisolone was gradually step up to 60 mg/day from time to time but cannot cure the lesions. After five months of treatment,

some of her fingernails had white spot and roughness of the surface. Everybody in her family, her father, mother and grandparents, gradually had a few itchy skin lesions that looked like her skin lesions. They are worried about contagious disease that spread from person to person. Then they came to Siriraj Hospital, Mahidol University. Additional information was that they had a healthy cat pet at home.

Physical examination found multiple annular scaly erythematous plaques over the trunk and extremities. Cushingoid appearance was also noticed. There were dystrophic changes with yellowish discoloration of both thumb nails and right middle fingernail. (Figure 1-2).

According to the history of corticosteroid-unresponsive papulosquamous lesions of the patient and her mother, the consultant dermatologist pondered about pityriasis rubra pilaris (PRP) and annular psoriasis. Because the character of rash was so ambiguous so skin biopsy was taken for histologic study. The section showed neumerous septate hyphae with arthrospores in the stratum corneum and the histologic diagnosis was superficial fungal infection of the skin. (Figure 3). Consequently, Wood's light examination was performed with negative fluorescence. KOH examination from skin scraping of the lesion on the right arm, abdomen and right middle fingernail demonstrated septate hyphae with arthrospores. Fungal culture was positive for *Trichophyton mentagrophytes var mentagrophytes.* Fascinatingly, plenty of vellus hair surrounded by septate hyphae and arthrospores was discovered from the scraping specimens from the lesions on the abdomen and right arm (Figure 4). Microscopic examination with KOH preparation from her mother's skin lesion was also positive and the fungal culture revealed the same dermatophytic species.

Our patient was diagnosed as tinea of vellus hair in extensive tinea incognito. According to the literature, tinea of vellus hair has been suggested as an indication for systemic antifungal therapy, therefore, weekly dosing of oral fluconazole 200 mg. with twice-daily application of topical 1% clotrimazole cream had been prescribed for the patient and her mother. Another family member was advised to have complete skin examination and appropriate plan of treatment.

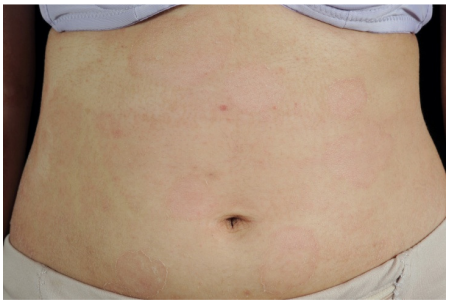


Figure 1 Scaly annular erythematous plaques on the abdomen



Figure 2 Nail dystrophy and discoloration of both thumb nails and right middle fingernail

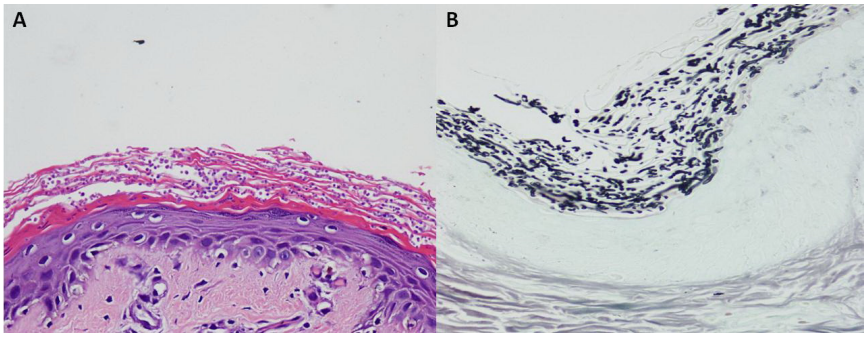


Figure 3 (A and B) Septate hyphae and arthrospores in the stratum corneum layer (A:H&E x 400, B:GMS x 600)

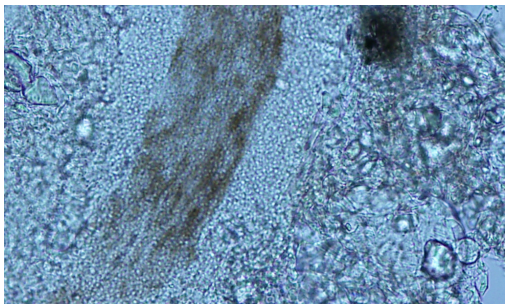


Figure 4 Numerous hyphae and arthrospores around the hair shaft (ectothrix)

Discussion

Although dermatophytosis is one of the most common inflammatory skin disorder, the presentation of skin rash in our patient had been modified by inappropriately use of systemic and topical corticosteroid. Even an experienced dermatologist had not come up with the accurate clinical diagnosis which caused an unnecessary skin biopsy for the diagnosis of superficial dermatophytosis. Moreover, our patient was suffered from the adverse effect of prolonged use of corticosteroid resulting in Cushing's syndrome. After overall investigations which revealed abundant spores

โมษณา 4 สี

on the vellus hair, positive fungal culture and additional history of previous corticosteroid administration, tinea of vellus hair with tinea incognito was most likely for the definite diagnosis.

The first case of tinea of vellus hair was reported by Eby and Jetton in 1971.[2] *Nannizzia incurvata* (currently *Arthroderma incurvatum,* teleomorph of *Microsporum gypseum*) was found within vellus hair of a 3 year-old child who was diagnosed as tinea faciei.[2] In general, systemic antifungal therapy is indicated in tinea capitis and tinea unguium while tinea of glabrous skin can be adequately treated with topical antifungal medication as monotherapy except for extensive involvement, recurrence, or in immunocompromised hosts.[1] However, some cases of tinea corporis which were treated with topical antifungal monotherapy remain recalcitrant to the therapy. One possible explanation can be the tinea of vellus hair whose prognosis is comparable to tinea capitis and tinea barbae. Thus, the patients with tinea of vellus hair should be intently treated with systemic antifungal therapy.[1]

Gomez-Moyano E and Crespo-Erchiga E[1] reported 13 cases of tinea of vellus hair and summarized the diagnostic clues of the disease which included

- Inflammatory and/or excoriated lesions of tinea corporis or tinea faciei
- Follicular micropustules
- Previous use of topical corticosteroids
- Resistance to topical antifungal therapy
- Falling of short and fine hairs to slide by scraping
- Parasitism endothrix/ectothrix under potassium hydroxide examination
- zoophilic or geophilic species identification

In this previous report 62% of patients contacted with domestic animals of which was corresponding to our patient as well.

The first case of tinea incognito was reported in 1968[3] as the result of topical corticosteroid and calcineurin inhibitor[3-7]. These medications altered the primary cutaneous lesions that became a mimicry of other dermatoses such as discoid lupus erythematosus, eczema, folliculitis, psoriasis, seborrheic dermatitis and lichen planus.[4]

In conclusion, since both tinea incognito and tone of vellus hair share the same risk factor of corticosteroid use and both conditions can occur harmoniously in the same patient, therefore, the physicians should maintain a high index of suspicion and always be aware of tone of vellus hair in every cases of tinea incognito. Systemic antifungal medication is recommended.

References

1. Gómez-Moyano E, Crespo-Erchiga V. Tinea of vellus hair: an indication for systemic antifungal therapy. Br J Dermatol. 2010;163:603-606.
2. Eby CS, Jetton RL. Nannizzia incurvata infection of vellus hair. Br J Dermatol. 1971; 85:582–4.
3. Ive FA, Marks R. Tinea incognito. Br Med J. 1968;3:149–52.
4. Romano C, Maritati E, Gianni C. Tinea incognito in Italy: a 15-year survey. Mycoses. 2006;49:383–7.
5. Rallis E, Koumantaki-Mathioudaki E. Pimecrolimus induced tinea incognito masquerading as intertriginous psoriasis. Mycoses. 2008;51:71–3.
6. Crawford KM, Bostrom P, Russ B, Boyd J. Pimecrolimus induced tinea incognito. Skinmed. 2004;3:352–3.
7. Siddaiah N, Erickson Q, Miller G, Elston DM. Tacrolimus induced tinea incognito. Cutis. 2004;73:237–8.

Relapsing Polychondritis : A case report and review of the literature.

Suthana Phomanee MD,

Chinmanat Tangjaturonrusamee MD.

ABSTRACT :

PHOMANEE S, TANGJATURONRUSAMEE C. RELAPSING POLYCHONDRITIS : A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE. THAI J DERMATOL 2012; 28: 182-186.

INSTITUTE OF DERMATOLOGY, DEPARTMENT OF MEDICAL SERVICES, MINISTRY OF PUBLIC HEALTH, BANGKOK, THAILAND.

Relapsing polychondritis is an uncommon, chronic disorder of the cartilage that is characterized by progressive recurrent episodes of inflammation of the cartilage on ear pinnas, nose, eye, joints, respiratory and cardiovascular system. The cause of relapsing polychondritis is unknown. It is suspected that this condition is caused by "autoimmunity" to various antibodies such as collagen type II, IX, XI, Matrilin-1, and cartilage oligomeric matrix protein. The diagnosis of RP was made by clinical diagnostic criteria.

We reported a rare case with clinical features of Relapsing Polychondritis. The patient presented with auricular and nasal chondritis with no other organ involvements. The symptoms responded to steroid therapy.

Key words: Relapsing Polychondritis

บทคัดย่อ :

สุธนา โพธิ์มณี, ชินมนัส ตั้งจาตุรนต์รัศมี รายงานผู้ป่วยโรค RELAPSING POLYCHONDRITIS วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 182-186.

สถาบันโรคผิวหนัง กรมการแพทย์ กระทรวงสาธารณสุข

Relapsing polychondritis เป็นโรคที่มีความผิดปกติของกระดูกอ่อนที่พบได้ไม่บ่อย และยังไม่ทราบสาเหตุการเกิดที่แน่ชัด สันนิษฐานการเกิดโรคเชื่อว่าน่าจะมีสาเหตุการเกิดมาจากภาวะแพ้ภูมิตนเองต่อ collagen type 2, 9, 11, matrilin1 และ oligometrix protein ส่งผลให้โรคนี้มีอาการแสดงทางคลินิคต่อโครงสร้างที่เป็นกระดูกอ่อนเป็นสำคัญ ยกตัวอย่างเช่น จมูก หู ตา ข้อ ระบบทางเดินหายใจและระบบหัวใจ

ในรายงานนี้ได้นำเสนอผู้ป่วยที่มีลักษณะอาการเข้าได้กับโรคRelapsing polychondritisตามเกณฑ์วินิจฉัยและผู้ป่วยมีการตอบสนองต่อการรักษาด้วยยา steroid

คำสำคัญ: Relapsing Polychondritis

Case report

A 65-year-old Thai male came to the Institute of Dermatology with painful swelling of both ear pinnas and nose deformity for 2 years. The lesions were slowly progressive over time and were not associated with antecedent medications or previous trauma. He denied medical conditions, but complaint about concomitant malaise, arthralgia and hoarseness for 1 year. He also denied other associated symptoms such as cough, dyspnea, vertigo, and hearing loss. None of his family members had the same problems as the patient.

Examination revealed painful, swollen, flesh-colored, soft and floppy earlobes, which looked like "cauliflower" appearance. Saddle nose deformity was observed. The other systemic symptoms were normal (Figure 1).

Histopathology of a lesional skin biopsy showed nodular infiltration of lymphocytes and plasma cells associated with marked fibrosis at the deep dermis; however cartilaginous pattern cannot be identified in the specimen (Figure 2). Systemic work up for hepatitis B and C, and serum antinuclear antibody were negative. Blood chemistry, urine analysis, chest radiograph, electrocardiogram, eye and larynx examination performed to rule out systemic involvement revealed normal findings.

Our patient was treated with oral prednisolone 15 mg twice daily. He has shown some clinical improvement since one month of treatment, while prednisone was slowly tapered to 10 mg once daily. He is still in the follow-up period.

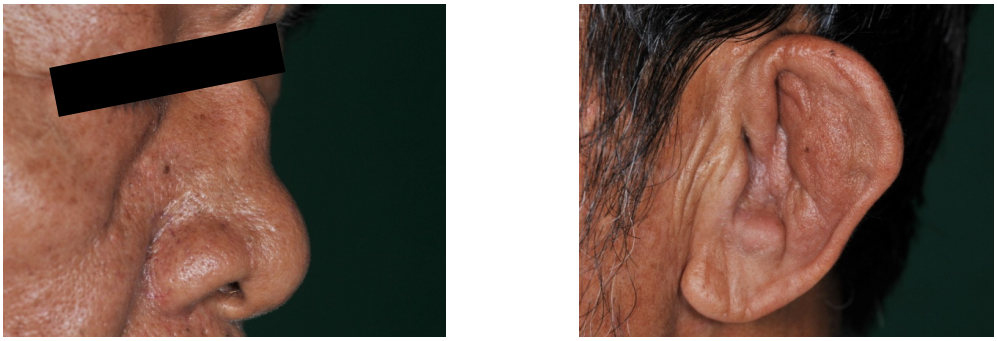


Figure 1 Physical examination revealed (A) Saddle nose deformity.(B) Soft and floppy ear with a cauliflower appearance.

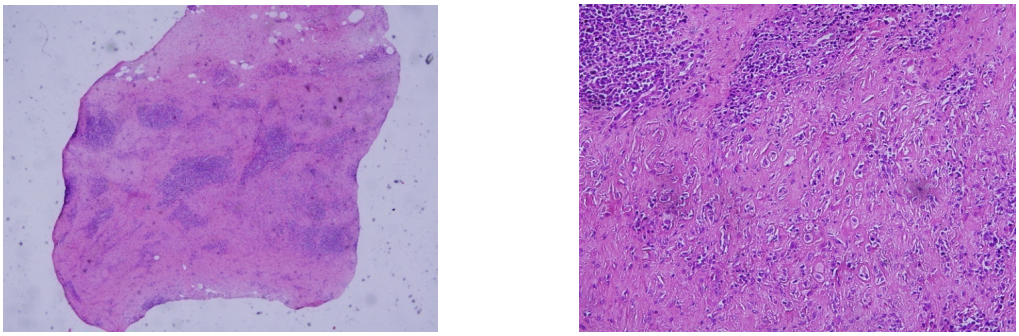


Figure 2 Histopathological examination (A) Magnification 4X (B) Magnification 40X showing nodular and diffuse inflammatory cell infiltration with lymphocytes and plasma cells in thicken fibrous septum.

Discussion

Relapsing polychondritis (RP) is a very rare autoimmune disease characterized by inflammation and degeneration of cartilaginous structures. The disease was first described in 1923 by Jaksch-Wartenhorst under the term of "polychondropathia" [1].

It was reported to occur with equal frequency in both sexes. The average age of the disease onset is around 50, but some reports described the age range of 3 to 86 year-old[2,3].

The cause of RP is unknown. There is a positive association with HLA-DR4[5]. It is suspected that this condition is caused by autoimmunity[5]. The role of the humoral immune response was based on the presence of antibodies to collagen type II[4], type IX and type XI, matrilin-1[6], and antibodies to cartilage oligomeric matrix protein.

This condition can affect all types of cartilage such as the elastin cartilage of the ears and nose, the hyaline cartilage of the peripheral joints, the fibrocartilage of the axial skeleton and the cartilage of the tracheobronchial tree. The disease can also affect other proteoglycan-rich structures like the eye, heart, blood vessels and inner ear[7]. The associated diseases include vasculitis, connective tissue diseases and hematologic diseases such as myelodysplastic syndrome [8,9].

The patient can present with a wide spectrum of the clinical symptoms and signs. External ear involvement is the presenting sign in almost all patient (85-95%)[2]. Auricular chondritis shows sudden pinna earpain, redness, and swelling sparing the lobule. After several intermittent inflammation, the ear cartilage turn to deformity soft, floppy, and cauliflower-like ear.The second most common clinical finding of RP is seronegative, intermittent, migratory asymmetrical arthritis (52-85%)[2]. The joint involvement often affects metacarpophalangeal, proximal interphalangeal, wrists and knee joints. The third most common clinical finding is nasal chondritis (33-72%)[2]. The nasal cartilage can present with nasal pain, swelling, redness, stuffiness, rhinorrhea and epistaxis. Repeated attacks may cause destruction of nasal bridge creating the characteristic "saddle-nose "deformity[2].

Other common organ involvements include ocular manifestation (19-51%) [11] and respiratory tract chondritis (25-50%) which is the most common cause of death in patients with RP (10-50%)[10].

Dermatological signs are seen in 17-36% of patients with RP[12]. The manifestations are non-specific. These signs are frequent especially in association with myelodysplasia. Some reported that oral aphthosis was the most common skin finding. The other manifestations include nodules, purpura, papules, sterile pustules, superficial phlebitis, livedo reticularis, ulcerations and distal necrosis[12].

Cardiovascular (24-52%)[14], renal (5-20%)[13] and neurological involvement probably resulting from vasculitis can occur[15]. Although the renal association is rare, this can indicates the poor prognosis. The cardiovascular complications were found as the second most common cause of death of this disease[13].

The diagnosis of relapsing polychondritis is based on symptoms. There are no specific laboratory (blood, urine) tests or antibodies to render the diagnosis. The empirical diagnostic criteria for RP have been established by McAdam et al[2] that included the following 6 features: 1.) Bilateral auricular chondritis 2.) Nasal chondritis 3.) Respiratory tract chondritis 4.) Ocular inflammation 5.) Nonerosive seronegative inflammatory polyarthritis 6.) Audiovestibular damage. At least three criteria, or one criteria with positive histology of the cartilage involvement, or two criteria with response to corticosteroids or dapsone therapy has yielded the disease diagnosis.

Histopathology of affected cartilage shows perichondrial inflammation and loss of the normal cartilaginous basophilia; however biopsy of the affected tissue is not always required.

Prognosis of the disease depends on systemic involvement. Inflammation of the cartilage of the trachea, heart, aorta, and other blood vessels can be fatal. However, the disease is mostly limited and mild. Organ involvement should be ruled out by conventional radiographs and computed tomography of the

respiratory tract, pulmonary function tests, and electrocardiogram.

Prednisone is the drug of choice for RP. Prednisolone (0.3 to 1.0 mg/kg) is used in acute flares and for long-term suppression of inflammation. Continuous treatment with prednisone decreases the disease severity, duration, and frequency of relapses. Pulse intravenous steroids are warranted in severe case of acute airway obstruction, and/or before surgical intervention[16]. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs, colchicine, or dapsone may be useful for mild cartilaginous inflammation without internal organ involvement[17]. There have been some case report describing the efficacy of biologic therapies such as anti-CD4 monoclonal antibodies[18], antitumor necrosis factor agents, and that of autologous stem cell transplantation[19].

We diagnose this patient with two chondritis (bilateral auricular and nasal chondritis) and the response to prednisolone although the skin biopsy showed chronic inflammation and fibrosis, but cannot identify the cartilage. The other symptoms were joint pain, hoarseness which later on revealed as normal findings. The patient did not have systemic involvement as the work up for hearing loss, ocular, cardiovascular, respiratory tract complications all showed negative results. We now continue the treatment with prednisone 10 mg/day and try to maintain the low dose of prednisolone as much as possible.

References

1. Jaksh-Wartenhorst R. Polychondropathia. Wiener Arch Intern Med 1923; 6: 93-100.
2. Gergely P Jr, Poor G. Relapsing polychondritis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2004; 18: 723-38.
3. Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, Voudouri A, Livir-Rallatos C, Foster CS. Relapsing polychondritis: a clinical review. Semin Arthritis Rheum 2002; 31: 384-95.
4. Ebringer R, Rook G, Swana T, Bottazzo G, Doniach D. Autoantibodies to cartilage and type II collagen in relapsing poly chondritis and other rheumatic diseases. Ann Rheum Dis 1981; 40: 473-49.
5. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Scholmerich J, Lang B. Relapsing Polychondritis: Clinical and immunogenetic analysis of 62 patients. J Rheumatology 1997; 24: 96-101.
6. Alsalameh S, Mollenhauer J, Scheuplein F, Stoss H, Kalden JR, Burkhardt H, et al. Preferential cellular and humoral immune reactivities to native and denatured collagen types IX and XI in a patient with fatal relapsing polychondritis. J Rheumatol 1993; 20: 1419-24.
7. Rajapakse DA, Bywaters EG. Cell-mediated immunity to cartilage proteoglycan in relapsing polychondritis. Clin exp Immunol 1974; 16: 497-502.
8. Diebold L, Rauh G, Jager K, Lohrs U. Bone marrow pathology in relapsing polychondritis: high frequency of myelodysplastic syndromes. Br J Hematol 1995; 89: 820-30.
9. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. Medicine (Baltimore) 1976; 55: 193-215.
10. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondrtis. Ann Intern Med 1998; 129: 114-22.
11. Isaak BL, Liesegang TJ, Michot CJ Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. Ophthalmology 1986; 93: 681-9.
12. Frances C, el Rassi R, Laporte JL, Rybojad M, Papo T, Piette JC. Dermatologic manifestations of relapsing polychondritis. Medicine (Baltimore) 2001: 80: 173-9.
13. Chang-Miller A, Okamura M, Torres VE, Michet CJ, Wagoner RD, Donadio JV Jr, et al. Renal involvement in relapsing polychondritis. Medicine (Baltimore) 1987; 66: 202-17.
14. Del Rosso A, Petix NR, Pratesi M, Bini A. Cardiovascular involvement in relapsing polychondritis. Semin Arthritis Rheum 1997: 26: 840-4.
15. Sundaram MB, Rajput AH. Nervous system complications of relapsing polychondritis. Neurology 1983; 33: 513-5.
16. Svenson KL, Holmdahl R, Klareskog L, Wibell L, Sjoberg O, Klintmalm GB, et al. Cyclosporin A treatment in a case of relapsing polychondritis. Scand J Rheumatol 1984; 13: 329-33.
17. Mark KA, Franks AG Jr. Colchicine and indomethacin for the treatment of relapsing polychondritis. J Am Acad Dermatol 2002; 46: S22-4.
18. Ratzinger G, Kuen-Spiegl M, Sepp N. Successful treatment of recalcitrant relapsing polychondritis with monoclonal antibodies. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009; 23: 474-5.
19. Seymour MW, Home DM, Williams RO, Allard SA. Prolonged response to anti-tumour necrosis factor treatment with adalimumab (Humira) in relapsing polychondritis complicated by aortitis. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46: 1738-9.

Siliconoma: A case report

Voraphol Vejjabhinanta MD,

Penvadee Pattanaprichakul MD,

Rungsima Wanitphakdeedecha MD.

ABSTRACT:

VEJJABHINANTA V, PATTANAPRICHAKUL P, WANITPHAKDEEDECHA R. SILICONOMA: A CASE REPORT. THAI J DERMATOL 2012; 28: 187-191.

DEPARTMENT OF DERMATOLOGY, FACULTY OF MEDICINE, SIRIRAJ HOSPITAL, MAHIDOL UNIVERSITY, BANGKOK, THAILAND.

Silicone has been widely used in medicine for several decades especially for permanent soft tissue augmentation. Although it is considered as biologically inert, a number of individuals experienced various reactions. Some of delayed reactions include a foreign body reaction, granuloma, and migration of the substance. Granuloma may occur from a few weeks after the injection to several decades afterward and can be rigorously debilitating, adversely affecting quality of life. Clinically, silicone granuloma may present as erythematous papules or plaques, painful nodules, diffuse swelling, cellulitis-like, and in some cases, ulceration, migration or palpable lymphadenopathy. Histologic findings of a biopsy specimen displayed granulomatous inflammatory infiltrate of lymphocytes, histiocytes and multinucleated giant cells surrounding an exogenous material with numerous "Swiss-cheese" like cystic spaces of varying sizes in the dermis. We report a patient who presented with multiple facial siliconomas and emphasize on clinical presentation, therapeutic approach, and favorable outcomes with combination of systemic and intralesional corticosteroid administration.

Key words: Siliconoma, foreign body granuloma, silicone injection

บทคัดย่อ:

วรพล เวชชาภินันท์ เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล รังสิมา วณิชภักดีเดชา รายงานผู้ป่วยโรค SILICONOMA วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 187-191.

ภาควิชาตจวิทยา คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

ซิลิโคนเป็นสารที่ใช้กันอย่างแพร่หลายในทางการแพทย์มาหลายทศวรรษ โดยเฉพาะอย่างยิ่งสำหรับการใช้ฉีดเป็นสารเติมเต็มแบบถาวร แม้ว่าสารนี้ในช่วงแรกเคยถูกเชื่อว่าไม่ก่อให้เกิดปฏิกิริยาใดๆกับร่างกายแต่ต่อมาก็มีรายงานการเกิดปฏิกิริยาต่างๆในเนื้อเยื่อขึ้นหลายรายงาน เช่น การอักเสบแบบแกรนูโลม่า การไหลย้อย โดยการอักเสบแบบแกรนูโลม่าสามารถเกิดได้ตั้งแต่ในระยะไม่กี่สัปดาห์หลังการฉีดไปจนถึงหลายสิบปีหลังจากนั้น ซึ่งการเกิดภาวะนี้บางครั้งทำให้เกิดการผิดรูปร่างของบริเวณที่ฉีดสารและสามารถส่งผลทางจิตใจให้กับผู้ป่วยได้มาก โดยอาการจะมาได้ตั้งแต่แบบเป็นตุ่ม ปื้นนูนแดง ก้อนนูนเจ็บ ปื้นหนาทั่วๆ และในบางกรณีอาจมีการแตกเป็นแผล การไหลย้อยไปตำแหน่งอื่น หรือต่อมน้ำเหลืองโต การตรวจชิ้นเนื้อทางจุลพยาธิวิทยาจะพบการอักเสบแบบแกรนูโลม่าล้อมรอบวงใสๆเล็กใหญ่ขนาดต่างๆกัน ทำให้มองดูลักษณะเหมือนเนยแข็งสวิส (Swiss-cheese) ซึ่งในรายงานฉบับนี้คณะผู้นิพนธ์ได้นำเสนอผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 52 ปี ที่มีก้อนอักเสบบริเวณใบหน้าภายหลังการฉีดซิลิโคนมา 10 ปี โดยจะกล่าวถึงอาการทางคลินิก แนวทางการรักษาและผลการตอบสนองด้วยการให้ยาสเตียรอยด์ชนิดรับประทานและชนิดฉีดเฉพาะที่เข้าบริเวณรอยโรคที่อักเสบ

คำสำคัญ: ซิลิโคโนม่า, การฉีดซิลิโคน, ปฏิกิริยาการอักเสบ

Case report

A 52-year-old Thai female from Bangkok presented to Siriraj hospital with mild painful lumps on her face for one month with a 10-year previous history of unknown material facial contour injection by non-MD aesthetician. There was no notable previous facial injury and no recent dyspnea, mucosal ulcer, or photosensitivity. Other precipitating factors could not be identified. She had not taken any over-the-counter or prescribed medications prior to the onset of the lesion. Family history was not contributory. Physical examinations revealed multiple well-defined, mild tender, erythematous, firm nodules and plaques on the forehead, cheeks, and chin (Figure 1A-C). No enlargement of superficial lymph nodes. Other systems are within normal limits. A biopsy specimen from the forehead showed granulomatous reaction with multinucleated foreign body giant cells and variably sized vacuoles, giving a "Swiss cheese" appearance in the dermis (Figure 2A-B). The diagnosis was siliconomas.

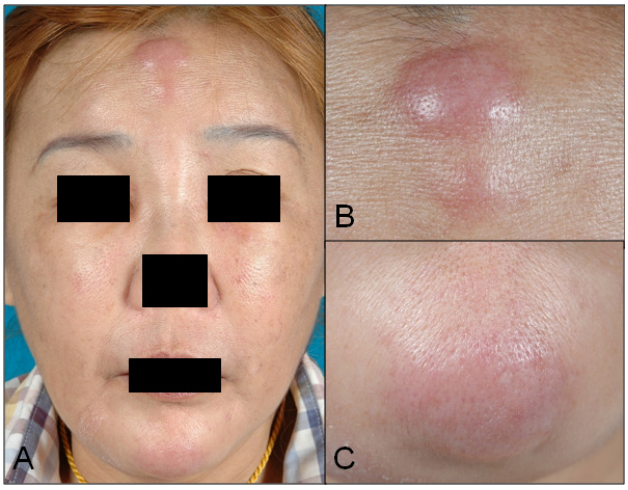


Figure 1 Multiple painful erythematous nodules and plaques on the face of a 52-year-old female (A), close-up view of nodules on the forehead (B), close-up view of a nodule on the chin (C).

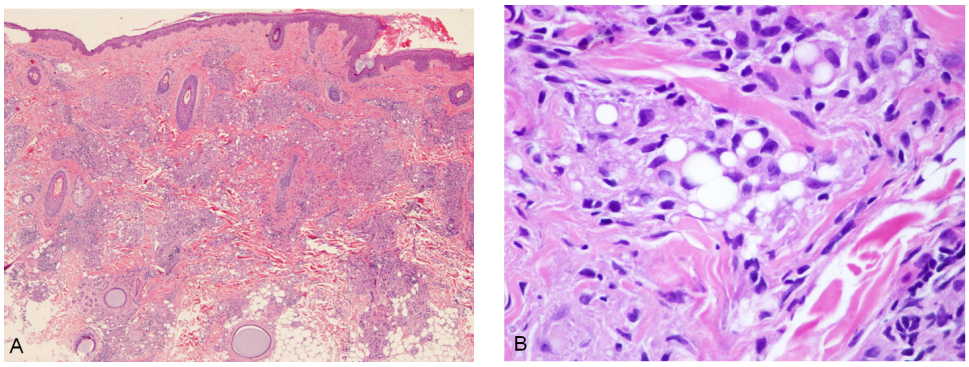


Figure 2 Histopathologic section from the nodule on the forehead showed nodular and diffuse dermal infiltrates composed of histiocytic aggregation, lymphocytes, foreign body type giant cells containing clear vacuoles resembling Swiss-cheese appearance (A), high power view (B).

Discussion

Polydimethylsiloxane is a polymer of chemically related organic silicon compounds, which has been widely used in medicine for several decades. The benefit of polydimethylsiloxane is the stability over long periods of time compared to hyaluronic acid and collagen; therefore it is mentioned as one of permanent filler agents. Although considered as biologically inert, a number of individuals experience minor acute inflammatory reactions at the beginning or delayed reactions[1] later after injection. Some of delayed reactions include a foreign body reaction, granuloma, and migration of the substance. Granuloma may occur from a few weeks after the injection to several decades

โมษณา 4 สี

afterward[2] and can be rigorously debilitating, adversely affecting quality of life. Clinically, silicone granuloma (siliconoma) may present as erythematous papules or plaques, painful nodules, diffuse swelling, cellulitis-like, and in some cases, ulceration, migration or palpable lymphadenopathy. Silicone migration to distant locations, so-called metastasis, has been reported.[3] The differential diagnosis includes granuloma from other etiologies such as other foreign bodies or sarcoidosis, autoimmune diseases such as lupus profundus or rheumatoid arthritis, infectious organisms including mycobacteria, and pseudolymphoma. The pathogenesis of granuloma formation of silicone augmentation is still unknown. Histologic findings of a biopsy specimen displayed granulomatous inflammatory infiltrate of lymphocytes, histiocytes and multinucleated giant cells surrounding an exogenous material with numerous "Swiss-cheese" like cystic spaces of varying sizes in the dermis. Treatment of siliconoma is challenging and a variety of modalities such as intralesional and systemic corticosteroids,[4] isotretinoin,[5] minocycline,[6] imiquimod,[7] or invasive methods such as surgical excision,[8] and ultrasound-assisted liposuction[9] have been used. In our case, the patient has skin reactions on the forehead, both cheeks, and the chin. Since the reactions involve large area, surgical excision was not considered initially. Intralesional injection of triamcinolone acetonide (5 mg/ml) and oral prednisolone (30mg/day) have a beneficial effect. After 6 month follow-up period, we can discontinue oral prednisolone and the reactions can be controlled with superficial intralesional injection of triamcinolone acetonide 2.5 mg/ml monthly.

References

1. Kluger N, Plantier F, Carlotti A, Guillevin L. Facial granuloma after occult silicone injection (siliconoma): a diagnosis not to be missed. Eur J Intern Med 2009;20(5):120-1.
2. Rapaport MJ, Vinnik C, Zarem H. Injectable silicone: cause of facial nodules, cellulitis, ulceration, and migration. Aesthetic Plast Surg 1996;20:267-76.
3. Travis WD, Balogh K, and Abraham JL. Silicone granulomas: report of three cases and review of the literature. Hum Pathol 1985;16:19–27.
4. Bigatà X, Ribera M, Bielsa I, Ferrándiz C. Adverse granulomatous reaction after cosmetic dermal silicone injection. Dermatol Surg 2001;27(2):198-200.
5. Jansen T, Kossmann E, and Plewig G. Siliconoma. An interdisciplinary problem. Hautarzt 1993;44:636–43.
6. Arin MJ, Bäte J, Krieg T, Hunzelmann N. Silicone granuloma of the face treated with minocycline. J Am Acad Dermatol 2005;52(2 Suppl 1):53-6.
7. Baumann LS, Halem ML. Lip silicone granulomatous foreign body reaction treated with aldara (imiquimod 5%). Dermatol Surg 2003;29(4):429-32.
8. Lai CS, Lin TM, Lee SS, Yang CC, Lin SD. Surgical treatment of facial siliconoma involving the temporal area. Plast Reconstr Surg 2005;115(2):553-8.
9. Grippaudo FR, Spalvieri C, Rossi A, Onesti MG, Scuderi N. Ultrasound-assisted liposuction for the removal of siliconomas. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 2004;38(1):21-6.

AIDS-related-Kaposi's sarcoma: A case report.

Pasinee Rongngern MD,

Sauvarat Auepemkiate MD.

ABSTRACT :

RONGNGERN P*, AUEPEMKIATE S. AIDS- RELATED-KAPOSI'S SARCOMA: A CASE REPORT. THAI J DERMATOL 2012; 28: 192-196.**

**DIVISION OF DERMATOLOGY, DEPARTMENT OF MEDICINE, HADYAI HOSPITAL,*

***DEPARTMENT OF PATHOLOGY, FACULTY OF MESICINE, PRINCE OF SONGKLA UNIVERSITY,SONGKLA, THAILAND.*

Kaposi's sarcoma (KS), the most common neoplasm in patients with AIDS, is classified into four clinico-epidemiological types. HHV-8 infection precedes the development of all variants of KS. AIDS-related KS is one of these variants. The clinical presentations typically begin as purplish macular and papular lesions that progress to plaque-like or nodular tumors. Lesions usually occur on the head, face and upper trunk.Skin biopsy is crucial to make a correct diagnosis of KS.

We report a 30 year-old man with violaceous plaques on the face. The histology revealed numerous dilated and congested blood vessels with some slit-like vascular channels infiltrating among the collagen bundles. On the immunohistochemical examination, CD 34 staining was observed in a very large number of vessels.

Key words: AIDS-related Kaposi's sarcoma, HHV-8, CD 34

บทคัดย่อ:

ภาสินี รองเงิน*, เสาวรัตน์ เอื้อเพิ่มเกียรติรายงานผู้ป่วยโรค AIDS RELATED-KAPOSI'S SARCOMA วารสารโรคผิวหนัง2555; 28: 192-196.**

**หน่วยผิวหนัง แผนก อายุรกรรม โรงพยาบาลหาดใหญ่*

***ภาควิชาพยาธิวิทยา มหาลัยสงขลานครินทร์*

Kaposi's sarcoma (KS) ซึ่งเป็นมะเร็งที่พบมากที่สุดในผู้ป่วยเอดส์แบ่งตามลักษณะทางคลินิกและระบาดวิทยาเป็น 4 กลุ่มย่อยพบว่า HHV-8 เป็นสาเหตุนำของโรคนี้ KSที่เกี่ยวข้องกับโรคเอดส์จัดเป็นกลุ่มย่อยหนึ่งลักษณะทางคลินิกจะเริ่มต้นด้วย เป็นผื่นราบหรือตุ่มนูนสีม่วงซึ่งต่อมาจะเจริญขึ้นเป็นผื่นนูนหรือก้อนเนื้องอก มักพบบริเวณใบหน้า ศีรษะและลำตัวส่วนบน การตรวจลักษณะทางพยาธิวิทยาของผิวหนังมีความสำคัญในการวินิจฉัยโรค

ผู้เขียนรายงานผู้ป่วยชายอายุ 30 ปี มีผื่นสีม่วงที่ใบหน้า ลักษณะทางจุลพยาธิวิทยาเข้าได้กับโรคKS การตรวจทางอิมมูโนฮิสโตเคมี พบมีการย้อมติดซีดีสามสิบสี่ที่ผนังของหลอดเลือด

คำสำคัญ : Kaposi's sarcomaภาวะเอดส์, ซีดีสามสิบสี่

Introduction

Kaposi's sarcoma is the most common neoplasm encountered in HIV patients and disproportionately involved men who have sex with men.KS is classified into four clinico-epidemiological types. Human herpesvirus 8 (HHV-8) is present in all KS variants. Patients with AIDS-related KS often have multifocal cutaneous diseases. Lesions may arise quickly in a few days, beginning as macules, papules, plaques and tumors. KS course ranges from indolent with only skin manifestations to rapidly progressive with visceral diseases. Though its dermatological manifestations can be alarming, the involvement of visceral organs is more commonly life-threatening.

Case report

A 30 year-old man, recently diagnosed with HIV infection, was admitted to Hadyai hospital because of progressive dyspnea. He had an occasional productive cough. He did not complain of chest pain, hemoptysis or abdominal pain. For 1 week, he had noticed a purplish rashes growing on his face. He is a heterosexual man and denied using illicit drugs or receiving blood transfusion.

On admission, he was conscious. The temperature was 38 c°, the blood pressure 100/60 mmHg, the pulse 95 beats per minute, and the respiratory rate of 30 breaths per minute. The pupil were 3mm in diameter and reactive bilaterally. Oral cavity examination revealed oral thrush coating the posterior pharynx. No lymphadenopathy was detected. Chest auscultation showed fine crepitation of both lungs. Dermatological examination revealed multiple well- defined violaceous plaques in various sizes, ranging from 1 cm to 8 cm, on the face (Fig.1).Histopathological examination of a skin

biopsy taken from a nose lesion revealed numerous dilated and congested blood vessels with some slit-like vascular channels infiltrating among the collagen bundles of the upper and lower dermis (Fig.2A,2B). On immunohistochemical examination, CD 34 positive staining was observed in the wall of a very large number of blood vessels (Fig.3). His chest X-ray showeda "ground glass" appearance. Computed tomography (CT) of the brain was done due to decreased level of conscious. The result was normal. After 3 days of admission, his condition deteriorated rapidly and he expired from respiratory failure. His family denied an autopsy.

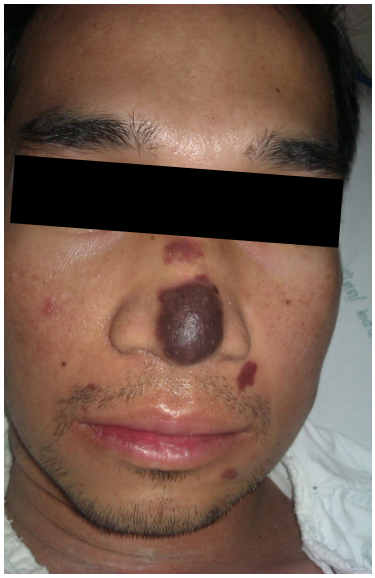


Figure 1 Physical examination show multiple well-defined violaceous plaques in various sizes ranging from 1 cm to 8 cm on face.

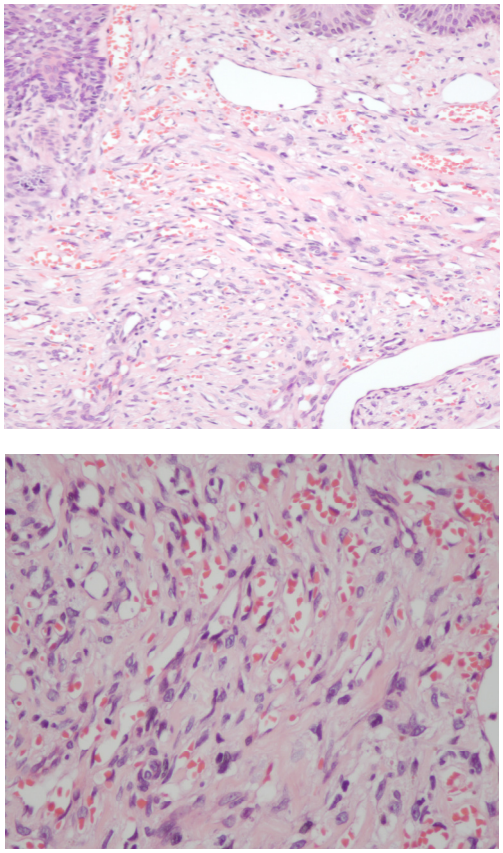


Figure2A, 2B Numerous dilated and congested blood vessels with some slit like vascular channels among the collagen bundles. (H&E10x,20x)

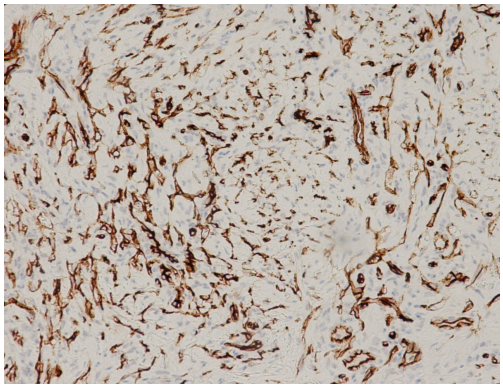


Figure3 Positive staining for CD34 was observed inthe wall of very large number of blood vessels.

Discussion

Kaposi's sarcoma (KS) is the most common vascular neoplasm affecting people with HIVinfection. The skin is the most common site of involvement. However, KS can also involve visceral organs such as the lungs, leading to severe morbidity and contributing to death in almost 30% of patients with the acquired immunodeficiency syndrome (AIDS)[1].

In 1994,a novel virus was discovered and termed human herpesvirus 8(HHV-8), which can be found in all types of KS. The mode of transmission of HHV-8 remains unclear. Possible routes might be via sexual, horizontal, and parenteral transmission. In the USA,unsafe sex among homosexual men may be an important route of transmission[2]. The presence of HHV-8 antibodies in infants suggests the transmissionfrom mother-to-child[3]. The oropharynx is the site of strongest viral replication anda high level of HHV-8 copies was detected in the saliva. Before the HAART era, oral KS was the first clinical manifestation in about one quarter of AIDS patients[4].

KS is classified into four clinico-epidemiological types: classic KS, African-endemic KS, immunosuppressive drug- related KS and AIDS-related KS[5,6].

Mucocutaneous lesionsinitially presented as macular and papular lesions and progress to plaques or nodules. AIDS-related KS differs from classic KS by its more rapid course and rapid multifocal dissemination. It seems to have a predilection for the upper body, head, and neck and tends to flare after intercurrent illness (eg. opportunistic infections). AIDS-related KS causes significant morbidity due to dysfunction of visceral organs such as the gastrointestinal, pulmonary,and lymphaticsystem. Brain and intraocular lesions are extremely rare, probably because the lack of lymphatics[7]. Post-mortem studies suggestedthat more than 25% of patients with AIDS-related KS also have visceral lesions. The most commonly involved sites are the stomach, bowel, liver, spleen, and lungs[8]. Common causes of death are intercurrent illness and systemic involvement especially of the pulmonary system[9]. Pulmonary KS is rapidly fatal if left untreated. Presenting symptoms includes dyspnea without fever and occasionally hemoptysis. Chest radiograms typically demonstrate diffuse,reticulonodular infiltrates and sometimes pleural effusions[10]. Sequential thallium and gallium scans help to differentiate KS from other pulmonary lesions in AIDS patients.Positive thallium and negative gallium uptake were highly sensitive and specific findings in pulmonary KS[10]. However, bronchoscopy with transbronchial biopsy is the most appropriate method for the diagnosis of pulmonary KS.

The histologic spectrum can be divided in to stages corresponding to the clinical findings. In patch stage KS, a proliferation of small, irregular and jagged endothelium-lined spaces surrounding normal dermal vessels is characteristic [11]. Plaque stage KS, represents the expansion of a spindle cell vascular process throughout the entire dermis. The vessels show variable

morphology, some as canalized cords and some showing lymphatic-like features. In nodular stage KS, characteristic feature is a honeycomb-like network of blood –fill spaces[12].The histopathological examination of our patient revealed numerous dilated and congested blood vessels with some slit-like vascular channels infiltrating among the collagen bundles,compatible with plaque stage KS. Most of the spindle cells in KS lesions express endothelial markers including CD34[13]similar tothose found in our patient.

In AIDS-relatedKS, HAART, in concurrent with or without chemotherapeutic agents, was reported to induce partial and complete remission in 16% and 46% of patients respectively[14]. Co-administration of HAART and pegylated liposomal doxorubicin was considered as the first line of therapy in one report[15]. Paclitaxel was an alternative agent that can induce remission in persons whorelapsed after pegylated liposomal doxorubicin therapy. Our patient was dead from respiratory failure. Unfortunately, bronchoscopy and transbronchial biopsy were not done before and his family denied the autopsy.

References

1. Aboulafia DM. Regression of acquired immunodefeciency syndrome- related pulmonary kaposi sarcoma after highly active antiretroviral therapy. Mayo Clin Proc. 1998 May;73:439-43
2. Bourboulia D, Whitby D, Boshoff C, et al. Serologic evidence for mother-to-child transmission of Kaposi sarcoma-associated herpesvirus infection. JAMA 1998; 280: 31–32.
3. Plancoulaine S, Abel L, Van Beveren M, et al. Herpesvirus8 transmission from mother to child and between siblings in an endemic population. Lancet 2000; 356:1062–65.
4. 4.Schwartz RA, Micali G, Nasca MR, Scuderi L. Kaposi sarcoma: a continuing conundrum. J Am AcadDerrmatol 2008;59:179-208.
5. Friedman- Kien AE, Laubenstein L, Marmor M, et al. Kaposi's sarcoma and pneumocystic pneumonia among homosexual men- New York City and California. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 1981;30:305-8.
6. Martin JN, Ganem DE, Osmond DH, et al. Sexual transmission and the natural history of human herpesvirus 8 infection. N Engl J Med 1998; 338: 948–54.
7. Hengge UR, Ruzicka T, Tyring SK, et al. Update on Kaposi's sarcoma and other HHV8 associated diseases. Part1: epidemiology, environmental predispositions, clinical manifestations, and therapy. Lancet Infect Dis 2002;2:281-92
8. Sharma VS, Valji K, Bookstein JJ. Gastrointestinal hemorrhage in AIDS: arteriographic diagnosis and transcatheter treatment. Radiology 1992; 185:447-51
9. Lee VW, Fuller JD, O'Brien MJ, Parker DR, Cooley TP, Liebman HA. Pulmonary Kaposi sarcoma in patients with AIDS: scintigraphic diagnosis with sequential thallium and gallium scanning. Radiology 1991; 180: 409–12
10. Vanarthos WJ, Ganz WI, Vanarthos JC, Serafini AN, Tehranzadeh J. Diagnostic uses of nuclear medicine in AIDS. Radiographics 1992; 12: 731–49.
11. Ackerman AB. Subtle clues to diagnosis by conventional microscopy. The patch stage of Kaposi's sarcoma. Am Dermatopathol 1979; 1: 165–72.
12. 12.Calonje E. Vascular tumors : Tumors and tumor – like conditions of blood vessels and lymphatics. In Elder DE, editor. Lever's Histopathology of the skin. 10th ed. Philadelphia; Wolters Kluwer, 2009.p.1007-1056.
13. Sturzl M, Brandstetter H, Roth WK. Kaposi's sarcoma: a review of gene expression and ultrastructure of KS spindle cells in vivo. AIDS Res Hum Retroviruses 1992; 8: 1753–63.
14. Antman K, Chang Y. Kaposi's Sarcoma. N Engl J Med 342;14:1027-1036.
15. Stewart S, Jablonowski H, Goebel FD, et al. Randomized comparative trial of pegylated liposomal doxorubicin versus bleomycin and vincristine in the treatment of AIDS-related Kaposiฺs sarcoma. International Pegylated Liposomal Doxorubicin Study Group. JClinOncol 1998; 16: 683–91.

Phakomatosis pigmentovascularis type II combined with Sturge-Weber syndrome: a case report.

Rataya Dermlim MD,

Somsak Tanrattanakorn MD.

ABSTRACT :

DERMLIM R, TANRATTANAKORN S. PHAKOMATOSIS PIGMENTOVASCULARIS TYPE II COMBINED WITH STURGE-WEBER SYNDROME : A CASE REPORT. THAI J DERMATOL 2012; 28: 197-203.

RAMATHIBODI HOSPITAL, BANGKOK, THAILAND.

Phakomatosis pigmentovascularis (PPV) is defined as the coexistence of a vascular (usually capillary) nevus and an extensive pigmentary nevus associated to a variety of other cutaneous nevus and/or extracutaneous alterations. Genetic concept of twin spots is the proposed mechanism of the disease. Due to various clinical manifestations, many classifications were proposed. Combined Sturge-Weber syndrome (SWS) and Klippel-Trénaunay syndrome (KTS) with PPV had also been reported. SWS and KTS may be associated with systemic forms of PPV. There is no specific curative treatment. Recognition of possible underlying systemic, local anomalies and complications including cosmetic and psychosocial concern dictates the management.

We report a case of PPV type II combined with SWS in a 19 year-old Thai man.

Key words: phakomatosis pigmentovascularis, Sturge-Weber syndrome

บทคัดย่อ:

รตยา เดิมหลิ่ม, สมศักดิ์ ตันรัตนากร รายงานผู้ป่วยโรค PHAKOMATOSIS PIGMENTOVASCULARIS TYPE II ร่วมกับ STURGE-WEBER SYNDROME วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 197-203.

คณะแพทยศาสตร์ โรงพยาบาลรามาธิบดี

Phakomatosis pigmentovascularis เป็นโรคที่ประกอบด้วยปานเส้นเลือด และปานจากเม็ดสี นอกจากนี้อาจพบร่วมกับปานชนิดอื่นร่วมด้วย พยาธิกำเนิดเกิดจากความปกติของการเจริญในระยะตัวอ่อน เนื่องจากมีอาการแสดงออกทางผิวหนังที่หลากหลายจึงมีการจัดหมวดหมู่ไว้หลายแบบ การพบ Phakomatosis pigmentovascularis ร่วมกับ Sturge-Weber syndrome และ/หรือ Klippel-Trénaunay syndrome ได้เคยมีรายงานไว้ก่อนหน้านี้ ซึ่งเชื่อว่าเป็นอาการทางระบบร่างกายอื่นนอกเหนือจากผิวหนังของโรค Phakomatosis pigmentovascularis ภาวะนี้ไม่มีการรักษาจำเพาะ การเฝ้าระวังอาการทางระบบอื่น ผลแทรกซ้อน เช่น ลมชัก พัฒนาการ สติปัญญา ความพิการ รวมทั้งภาพลักษณ์จากรอยโรค และผลกระทบทางจิตใจ เป็นการรักษาที่สำคัญ

คำสำคัญ: โรค Phakomatosis pigmentovascularis

Case report

A 19 year-old Thai man from Nakornsawan Province came to Ramathibodi hospital with progressive right side face and lips hypertrophy for 1 year. He had a birthmark on the right side of face and neck. He developed seizure when he was 2 years old and at that time he was diagnosed with SWS, intellectual impairment and glaucoma of the right eye. His mother noticed the birthmark was more thickened over time but became much more prominent for one year PTA, causing salivary drooling and snoring when he slept. He also had multiple skin lesions on the trunk but was unaware by himself. He has no other underlying diseases. His review of systems, personal and family histories were all normal.

Physical examination

General appearance: good consciousness

Vital sign: normal

Neurological Examination

: Normal EOM, blurred vision in the right eye

: Motor and sensory functions are grossly intact

: Hyperreflexia on the right side

Others : within normal limit

Skin examination

: A well-defined purplish to dark- red blanchable patch involving the right face, right ear , neck , upper chest wall and left cheek. Some area was overlaid by depigmented macules (figure1)

: Marked soft tissue hypertrophy of the right side of face, nose and lips (figure2)

: Ill-defined slate-grey patches on the upper back (figure3)

: A well-defined brown macule on the upper back (figure3)



Figure 1

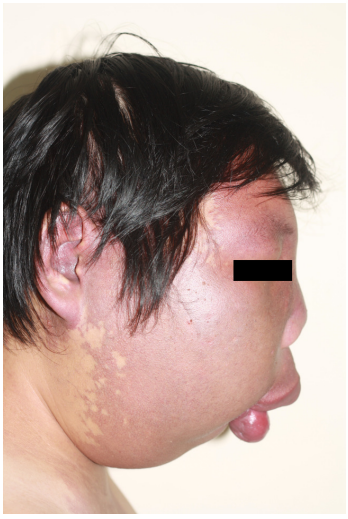


Figure 2



Figure 3

Investigation

Head and neck MRI

: atrophy of right cerebral hemisphere with gyriform calcification.

: an extensive ill-defined infiltrative enhancing lesion involving skin and subcutaneous soft tissue of the right sided face down to the right sided neck, lips, right sided naso-oropharyngeal, parapharyngeal , buccal, sublingual, submanibular mucosal space.

: hyperostosis of the right facial bone.

Brain MRA

: decrease branches of the right middle cerebral artery and relatively small sizes of right anterior cerebral artery and posterior cerebral artery with prominent right external carotid artery.

Discussion

Phakomatosis pigmentovascularis (PPV) is defined as the coexistence of a vascular (usually capillary)

โมษณา 4 สี

nevus and an extensive pigmentary nevus associated to a variety of other cutaneous nevus and/or extracutaneous alterations. Ota, Kawamura and Ito first described PPV in 1944.[1] Over 200 cases of PPV have been reported, mainly in Asian or Asian related populations, as well as in Latin America. Isolated cases have been reported worldwide. All cases were sporadic[2].

The pathogenesis of PPV remains controversial. Embryogenesis alterations occurring at the end of the first month of gestation, and affecting melanocytic migration and vascular development have been proposed. Recently, the genetic concept of twin spots to explain the association of vascular and pigmentary abnormalities has been suggested.[3]

PPV has a clinical manifestation as a capillary malformation (nevus flammeus or port wine stain (PWS)) distributed mainly on the trunk or the extremities. Associated pigmented cutaneous lesions include nevus spilus, nevus pigmentosus, cafe au lait patch and atypical Mongolian spot that is not located on the sacrum. Various classifications were proposed as summarized in Table 1, 2.

In 1985, Hasegawa and Yasuhara[1] proposed a classification of PPV into four types as shown in table1.

Table1 Classification of PPV by Hasegawa and Yasuhara[4]

Type	Description
I	PWS and nevus pigmentosus and verrucosus
II	PWS and Aberrant Mongolian spot ± nevus anemicus
III	PWS and nevus spilus ± nevus anemicus
IV	PWS, Aberrant Mongolian spot and nevus spilus ± nevus anemicus

Subtype a : localized ; b : systemic

Later in the year 2000, Enjolras and Mulliken described the fifth type of PPV. In addition to the previous 4 types, Type V was proposed for Mongolian spot and cutis marmorata telangiectatica congenita.

Recently Happle[4] proposed a new descriptive classification; Phacomatosis cesioflammea, Phacomatosis spilorosea, Phakomatosis cesiomarmorata and Phacomatosis pigmentovascularis, unclassifiable type, as described in table 2

This patient was complicated with multiple diagnosis including phakomatosis pigmentovascularis type II (according to Happlet's classification: Phacomatosis cesioflammea) combined with Sturge-Weber and possible Klippel-Trenaunay syndrome.

Sturge-Weber Syndrome (SWS) is a neuro-oculocutaneous syndrome consisting of a capillary malformation located on the opthalmic branch of the trigeminal nerve, a homolateral leptomeningeal capillary-venous malformation, often on the parieto-occipital area, and choroid "angioma" which may cause glaucoma. This malformation can cause cerebral atrophy, epilepsy and mental retardation.

Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) is a rare disorder that comprises the triad of (1) capillary vascular malformation, (2) varicose veins and/or venous malformation, and (3) soft tissue and/or bony hypertrophy. [6]

Table 2 Classification of PPV by Happle[5] Adapted from Odile Enjolros. Bolognia's Dermatology, 3rd ed. Saunders, 2012.[5]

Phakomatosis pigmentovascularis				
Type	**Descriptive name**	**Proportion**	**Major cutaneous component**	**Other reported cutaneous component**
Ia/b		< 5 %*	epidermal nevus+PWS	
IIa/b	Phacomatosis cesioflammea	75%	Dermal melanocytosis (Mongolian spot)+PWS	nevus anaemicus, hypotrichosis, lipohypoplasia, hypoplastic nail
IIIa/b	Phacomatosis spilorosea	10%	nevus spilus (macular type)+PWS/nevus roseus	nevus anaemicus, lymphedema hypotrichosis
Iva/b	Phacomatosis pigmentovascularis, unclassifiable	10%	Variable, sometimes with features of II+III or II+V	nevus anaemicus, nevoid hyper-or hypopigmentation, nevus sebaceous
Va/b	Phakomatosis cesiomarmorata	< 5 %	Dermal melanocytosis+ cutis marmorata telangiectatica congenita	

In this case, the diagnosis of SWS was fulfilled by clinical diagnosis plus compatible finding of brain imaging. However, this patient showed marked soft tissue hypertrophy overlying PWS on his right side of face and neck, lips without nodularity of skin surface as seen in hypertrophic PWS. Imaging of this patient also showed marked soft tissue and bone hypertrophy. Overlap between SWS and KTS may co-exist, although varicose veins are not present and hypertrophy occurs

most commonly in the lower limbs but may also affect the arms, the face, the head or internal organs.

The associations of SWS occurring with PPV, are well documented.[7, 8] Combined SWS and KTS with PPV had also been reported. [9, 10, 11, 12] SWS and KTS may be associated with systemic forms of PPV.[1]

There is no specific curative treatment for this combined disorder. Recognition of possible underlying systemic, local anomalies and complications dictates management. The PWS of the PPV when involving the face represents an aesthetic problem and may be successfully treated with the pulsed dye laser. [13] Invasive intravenous sclerotherapy may be tried in progressive hypertrophic lesion or disturb normal function. Mental retardation may be profound and seizures are often refractory to therapy. In addition, glaucoma may cause blindness which should be referred to and treated by the corresponding specialist.

In this case, thick PWS was treated with sclerotherapy combined with pulsed dye laser to prevent airway obstruction and open-bite deformities, aiming for the best cosmetic outcome. Seizure was controlled with depakine. Follow up with ophthalmologist and psychosocial support at local hospital were advised. Furthermore, recognition of possible underlying complications such as superficial thrombophlebitis, venous insufficiency, calcification of vascular malformations, growing pain, intraosseous vascular malformations must be concerned in this case because of clinical overlap with KTS.

PPV associated with SWS had been reported many times. However, PPV associated with SWS and KTS was extremely rare. To our knowledge, there were only 3 reported cases so far excluding ours.

References

1. Ruiz-Maldonado R, Durtn-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, et al. Phakomatosis Pigmentovascularia. In: Ruggieri M, Castroviejo I P, Rocco C D, at al. 2008 edition Neurocutaneous Disorders: Phakomatoses & Hamartoneoplastic Syndromes : Springer; 2008:449-454.
2. Vidaurri H, Tamayo l, Duran C, et al. Phakomatosis Pigmentovascularis II and II B: Clinical findings in 24 patients. J Dermatol. 2003; 30: 381–388.
3. Moutray T, Napier M, Shafiq A, et al. Monozygotic Twins Discordant for Phacomatosis Pigmentovascularis: Evidence for the Concept of Twin Spotting. Am J Med Genet A. 2010;152A:718-20.
4. Happle R. Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified. Arch Dermatol. 2005;141: 385–388.
5. Odile Enjolros. Vascular Malformations, In: Bolognia J A, Jorizzo J L, Schaffer J L, editors. 3rd ed. Bolognia's Dermatology: Saunders, 2012:1711-1728.
6. Lee A, Driscoll D, Gloviczki P, et al. Evaluation and Management of Pain in Patients with Klippel-Trenaunay Syndrome: A Review. Pediatr Dermatol. 2005;115:744-9.
7. Uysal G, Güven A, Ozhan B Phakomatosis pigmentovascularis with Sturge-Weber syndrome: a case report. J Dermatol. 2000;27:467-70.
8. Robaee A A, Banka N, Alfadley A. Phakomatosis pigmentovascularis type IIb associated with Sturge-Weber syndrome. Pediatr Dermatol. 2004;21:642-5.
9. Saricaog LM, Gu V D, Karakurt A. et al. An unusual case of Sturge-Weber syndrome in association with phakomatosis pigmentovascularis and Klippel-Trenaunay- Weber syndrome. Retina. 2002;22:368–371.
10. Lo P Y, Tzung T Y. Phakomatosis pigmentovascularis type IIb with a patent umbilical vein and inferior vena cava hypoplasia. Br J Dermatol. 2003;148:836–838.
11. Lee CW, Choi DY, Oh YG et al. An infantile case of Sturge-Weber syndrome in association with Kilppel-Trenaunay-Weber syndrome and phakomatosis pigmentovascularis. J Korean Med Sci. 2005;20:1082–1084.
12. Diociaiuti A, Guidi B, Aguilar Sanchez J A et al. Phakomatosis pigmentovascularis type IIIb: a case associated with Sturge-Weber and Klippel-Trenaunay syndromes. J Am Acad Dermatol.2005;53:535–538.
13. Greve B, Raulin C. Prospective study of port wine stain treatment with dye laser: Comparison of two wavelengths (585 nm vs. 595 nm) and two pulse durations (0.5 milliseconds vs. 20 milliseconds). Lasers in Surgery and Medicine. 2004;34:168–173.

Dowling-Degos disease: a rare spectrum of the reticulate pigmentary disorders.

Chavalit Supsrisunjai MD,

Narumol Silpa-archa MD.

ABSTRACT :

SUPSRISUNJAI C, SILPA-ARCHA N. DOWLING-DEGOS DISEASE: A RARE SPECTRUM OF THE RETICULATE PIGMENTARY DISORDERS. THAI J DERMATOL 2012; 28: 204-208.

DEPARTMENT OF DERMATOLOGY, FACULTY OF MEDICINE SIRIRAJ HOSPITAL, MAHIDOL UNIVERSITY, BANGKOK, THAILAND.

Dowling-Degos disease (DDD) is a rare genetic disorder of the skin. It is characterized by reticulate brownish pigmentation predominantly in flexural areas, comedo-like papules on the back and neck and pitted perioral or facial scars. We reported a case presented with hyperpigmented macules in his axillae, cubital fossae, popliteal fossae, neck, face, back and dorsa of both hands. There were comedo-like papules and pitted scars at his upper back. The histopathology shows the characteristic findings of Dowling-Degos disease including lentiginous hyperplasia with thinning of the suprapapillary plates and increased pigmentation of the basal layer. Various similar conditions should be considered in the differential diagnosis. At present, most of the treatment options are not satisfactory.

Key words: Dowling-Degos-Disease, hyperpigmentation, reticulate

บทคัดย่อ :

ชวลิต ทรัพย์ศรีสัญจัย, นฤมล ศิลปอาชา รายงานผู้ป่วย DOWLING-DEGOS DISEASE 1 รายซึ่งเป็นกลุ่มโรคที่มีรอยดำเป็นร่างแหและพบได้น้อย วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 204-208.

ภาควิชาตจวิทยา คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

โรค Dowling-Degos เป็นโรคทางพันธุกรรมที่พบได้ยาก มีลักษณะสำคัญคือมีผื่นสีน้ำตาลคล้ายร่างแห พบมากที่บริเวณซอกพับของร่างกาย มีตุ่มคล้ายหัวสิวที่หลังและคอ และพบหลุมแผลเป็นที่รอบปากหรือที่หน้า คณะผู้นิพนธ์ได้นำเสนอผู้ป่วย 1 รายที่มีผื่นดำที่ซอกรักแร้ ข้อพับแขน ข้อพับขา คอ หน้า หลัง และ หลังมือทั้งสองข้าง ตรวจพบตุ่มคล้ายหัวสิวและหลุมแผลเป็นที่บริเวณหลัง ลักษณะทางพยาธิวิทยาที่จำเพาะของโรค Dowling-Degos จะพบการงอกยาวลงมาของหนังกำพร้าและการเพิ่มจำนวนเซลล์สร้างเม็ดสีร่วมกับมีการบางลงของบริเวณเหนือต่อปาปิลลาและมีการเพิ่มขึ้นของเม็ดสีที่บริเวณชั้นเบสัลของชั้นหนังกำพร้า มีกลุ่มโรคหลายกลุ่มที่ต้องพิจารณาในการวินิจฉัยแยกโรค ปัจจุบันทางเลือกในการรักษายังไม่เป็นที่น่าพอใจ

คำสำคัญ: Dowling-Degos disease, ภาวะเพิ่มขึ้นของเม็ดสี, ร่างแห

Introduction

Dowling-Degos disease (DDD) is a rare genetic disorder of the skin. It is characterized by reticulated brownish pigmentation predominantly in flexural areas, comedo-like papules on the back and neck and pitted perioral or facial scars.[1] It is also mentioned as "Reticulate pigmented anomaly of the flexures".[2] The histopathology is very characteristic which shows basal hyperpigmentation, dilated follicle, fingerlike projections of the rete ridges with thinning of the suprapapillary plates, resulting in an "antler-like" pattern. [3] Herein, the authors report a case with classical manifestations and review of the literature.



Figure 1 Reticulated brownish macules at upper back (A), right cubital fossa (B) and right axilla (C). Pitted scars are located at upper back (A).

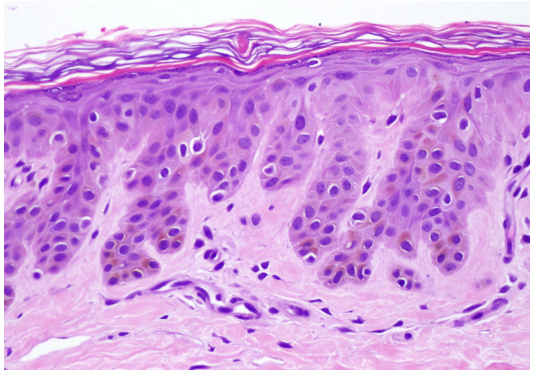


Figure 2 Skin biopsy from upper back, epidermis reveals normal basket weave keratin with lentiginous hyperplasia and basal hyperpigmentation. (Haematoxilin-eosin, original magnification × 40)

Case report

A 25 year-old man visited the Dermatology Department in February 2012 for evaluation of progressive macular pigmentation in his flexural areas, dorsa of both hands, upper back and face. The dark macules were initially detected after birth at his axillae. His mother, but none of the siblings, also had similar lesions . Physical examination revealed numerous small, 2–4 mm in diameter, round brownish macules located on his axillae, cubital fossae, popliteal fossae, neck, face, back and dorsa of both hands. (Figure 1) The macules were arranged in a reticulate pattern without hypopigmented lesions. There were comedo-like papules and pitted scars on his upper back. Periorificial pits and palmar pits were absent. The mucous membrane was unaffected. For a variety of reasons his relatives had not been submitted to clinical evaluation.

Histopathology from skin at the back revealed normal basket weave keratin with lentiginous hyperplasia and basal hyperpigmentation. Many of the epithelium strands have only 2 -3cell layers thick. Melanocyte number was normal with no nest of melanocyte. (Figure 2) We were unable to obtain genetic studies on the patient.

Discussion

DDD is a rare autosomal dominant condition with variable penetrance that often presents in early adulthood. It was first described by Dowling GB and Freudenthal W in 1938 as a benign form of acanthosis nigricans.[1] In 1954, Degos and Ossipowski firstly introduced the aspect of reticulate pigmentation and termed “dermatose reticulée des plis”.[4] Jones and Grice reviewed related literature in 1978 in their description of 10 patients with the disorder and suggested the name “Dowling–Degos disease”.[1] Until present, there has been no report of classical case of DDD from Thailand in the international literature.

The pathogenesis of DDD involved in the loss of expression mutation in the keratin 5 gene (*KRT5*) which is a component of cell adhesion and melanosome transport and transfer.[6] Anyway, some patients had no mutation of *KRT5* gene suggesting and etiological heterogeneity of the disease.[6] Recently, Li et al. found a gene locus mapping to chromosome 17p13.3 in some cases of DDD.[7]

The disease affects both genders, although a female preponderance has been noted in some studies.[3] Classic

DDD is characterized by hyperpigmented, 2 - 3 mm. macules and minimally elevated papules on flexures, such as the axilla, neck, limb flexures, and inguinal folds in a reticulate pattern.[1,8] The lesions can spread to the face, chest, perineum, and wrists.[8] The reticulate pigmentation can be pruritic. Comedones and pitted scars commonly occur around the lateral margins of the mouth, but can involve other areas of the face, neck, axillae, thighs and back. The DDD lesion at vulva which is rarely affected site had been reported.[9] Palmar pits may be seen especially patients with an overlap of classic DDD and reticulate acropigmentation of Kitamura (RAPK). Rarely, erythematous macules and papules can occur as initial manifestations of DDD.[10] Hypopigmented lesions resembling dyschromatosis symmetrica hereditaria (DSH) or dyschromatosis universalis hereditaria (DUH) have been reported in patients with generalized DDD.[11] These lesions do not change with sun exposure, anyway heat can aggravate DDD.[12] DDD had been reported in one case received psoralen photochemotherapy (PUVA) for 8 years. [13]

The conditions associated with DDD include hidradenitis suppurativa, mental retardation, trichilemmal cysts, multiple keratoacanthomas, multiple epidermal cysts and perianal squamous cell carcinoma. These can be explained by the defect in pilosebaceous epithelial proliferation. [1,9,13-16]

The differential diagnoses of DDD are various including Galli-Galli disease, Harber's disease, acanthosis nigricans and other genetic pigmentary disorders, such as RAPK, DSH, DUH.[3] Galli-Galli disease is an acantholytic variant of DDD.[17] It results from of a loss of epidermal cell stability due to a keratin 5 (*KRT5*) defect. Clinical presentation is similar to DDD but erythematous, scaly papules can be found on the trunk and proximal extremities. The histopathology of Galli-Galli disease shows foci of acantholysis.[18] Harber's disease is a rare genodermatosis with early rosacea-like rash associated with comedones, cribiform scar, keratotic lesions, reticulate pigmentation on trunk, axillae and proximal extremities.[19]

RAPK is a sporadic autosomal dominant disease of unknown origin. It consists of hyperpigmented atrophic macules on the backs of the hands and feet with palmar and plantar pits. The lesions darken with time and worsen with sun exposure.[20] DSH is an autosomal dominant inheritance characterized by pinpoint, hyperpigmented, and hypopigmented macules limited largely to the dorsal aspects of the hand and feet. DUH is characterized by pigmented flecks and spots over the body, not limiting to the flexural areas. [20] These conditions are less similar to our patient.

The histopathology of DDD was very characteristic, showing dilated follicle, finger-like projections of the rete ridges with thinning of the suprapapillary plates, resulting in an "antler-like" pattern and basal hyperpigmentation.[3] Perivascular lympho-histiocytic dermal infiltrations and dermal fibrosis along elongated rete ridges are observed. Also, intra-epidermal keratin cysts may be prominent.[10] An increased number of

melanophages has been found, with no quantitative increase in the number of melanocytes.[3] The dermatoscopic features of papules in DDD reveals brown star shape which considered as a characteristic feature.[21]

In regard to the treatment of DDD, the therapeutic options are unfulfilled and the results are poor. Temporary good results have been reported with the use of topical corticosteroids, bleaching agents, topical adapalene.[22] There was a report of the treatment with Er:YAG laser, pulse energy between 1,000 and 1,200 mJ, three consecutive passes, which showed good result. [23]

Conclusions

Dowling-degos disease is a rare reticulate pigmentary disease. Various similar conditions should be considered in the differential diagnosis. At present, most of the treatment options are not satisfactory.

Acknowledgements: NONE

References

1. Kim YC, Davis MD, Schanbacher CF, Su WP. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures): a clinical and histopathologic study of 6 cases. J Am Acad Dermatol 1999;40:462-7.
2. Howell JB, Freeman RG. Reticular pigmented anomaly of the flexures. Arch Dermatol 1978;114:400-3.
3. Zimmermann CC, Sforza D, Macedo PM, Azulay-Abulafia L, Alves Mde F, Carneiro SC. Dowling-Degos disease: classic clinical and histopathological presentation. An Bras Dermatol 2011;86:979-82.
4. Batycka-Baran A, Baran W, Hryncewicz-Gwozdz A, Burgdorf W. Dowling-Degos disease: case report and review of the literature. Dermatology 2010;220:254-8.
5. Guo L, Luo X, Zhao A, et al. A novel heterozygous nonsense mutation of keratin 5 in a chinese family with Dowling-Degos disease. J Eur Acad Dermatol Venereol 2012;26:908-10.
6. Betz RC, Planko L, Eigelshoven S, et al. Loss-of-function mutations in the keratin 5 gene lead to Dowling-Degos disease. Am J Hum Genet 2006;78:510-9.
7. Li CR, Xing QH, Li M, et al. A gene locus responsible for reticulate pigmented anomaly of the flexures maps to chromosome 17p13.3. J Invest Dermatol 2006;126:1297-301.
8. Wu YH, Lin YC. Generalized Dowling-Degos disease. J Am Acad Dermatol 2007;57:327-34.
9. Horner ME, Parkinson KE, Kaye V, Lynch PJ. Dowling-Degos disease involving the vulva and back: case report and review of the literature. Dermatol Online J 2011;17:1.
10. Rubio C, Mayor M, Martin MA, Gonzalez-Beato MJ, Contreras F, Casado M. Atypical presentation of Dowling-Degos disease. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006;20:1162-4.
11. Sandhu K, Saraswat A, Kanwar AJ. Dowling-Degos disease with dyschromatosis universalis hereditaria-like pigmentation in a family. J Eur Acad Dermatol Venereol 2004;18:702-4.
12. Kossard S, Krivanek J. Dowling-Degos disease--a heat aggravated variant. Australas J Dermatol 2001;42:214-6.
13. Khaddar RK, Mahjoub WK, Zaraa I, et al. Extensive Dowling-Degos disease following long term PUVA therapy. Ann Dermatol Venereol 2012;139:54-7.
14. Weber LA, Kantor GR, Bergfeld WF. Reticulate pigmented anomaly of the flexures (Dowling-Degos disease): a case report associated with hidradenitis suppurativa and squamous cell carcinoma. Cutis; cutaneous medicine for the practitioner 1990;45:446-50.
15. Fenske NA, Groover CE, Lober CW, Espinoza CG. Dowling-Degos disease, hidradenitis suppurativa, and multiple keratoacanthomas. A disorder that may be caused by a single underlying defect in pilosebaceous epithelial proliferation. J Am Acad Dermatol 1991;24:888-92.
16. Loo WJ, Rytina E, Todd PM. Hidradenitis suppurativa, Dowling-Degos and multiple epidermal cysts: a new follicular occlusion triad. Clin Exp Dermatol 2004;29:622-4.
17. Hanneken S, Rütten A, Eigelshoven S, et al. Galli-Galli disease. Clinical and histopathological investigation using series of 18 patients. Der Hautarzt 2011;62:842- 51.
18. Gilchrist H, Jackson S, Morse L, Nicotri T, Nesbitt LT. Galli-Galli disease: A case report with review of the literature. J Am Acad Dermatol 2008;58:299-302.
19. McCormack CJ, Cowen P. Harber's syndrome. Australas J Dermatol 1997;38:82-4.
20. Chang MW. Disorders of Hyperpigmentation. In: Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. London: Mosby Elsevier 2008; p.1820-5.
21. Geissler S, Dyall-Smith D, Coras B, Guther S, Peters B, Stolz W. Unique brown star shape on dermatoscopy of generalized Dowling-Degos disease. Australas J Dermatol 2011;52:151-3.
22. Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C, Frigerio E. Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. Dermatology 1999;198:176-7.
23. Wenzel G, Petrow W, Tappe K, Gerdsen R, Uerlich WP, Bieber T. Treatment of Dowling-Degos disease with Er:YAG-laser: results after 2.5 years. Dermatol Surg 2003;29:1161-2.

Verrucous Inverse Psoriasis.

Janjida Ratanapoompinyo MD,

Pinyapat Kanechon-Na-Ayuthaya MD.

ABSTRACT :

RATANAPOOMPINYO J, KANECHON-NA-AYUTHAYA P. VERRUCOUS INVERSE PSORIASIS. THAI J DERMATOL 2012; 28: 209-211.

DIVISION OF DERMATOLOGY, PHRAMONGKUTKLAO HOSPITAL, BANGKOK, THAILAND.

Both inverse psoriasis and verrucous psoriasis are rare variants of psoriasis which exhibit unique clinical manifestations. Inverse psoriasis appears at flexural sites such as the underarms, submammary, groins and buttocks or genitalia, and is characterized by erythematous, smooth, moist and shiny plaques without scales in contrast to plaque type psoriasis. Verrucous psoriasis, on the other hand, appears verrucous or hypertrophic, sometimes resembling verruca vulgaris. We present a case of a bedridden woman who developed verrucous psoriasis that appeared at flexural sites. This extraordinary combined clinical manifestations of both verrucous and inverse psoriasis as observed in our patient, to our knowledge, has not been reported.

Key words: inverse psoriasis, verrucous psoriasis

บทคัดย่อ :

จัณจิดา รัตนภูมิภิญโญ, ภิญญาพัชร์ คเณจร ณ อยุธยา VERRUCOUS INVERSE PSORIASIS ลักษณะทางคลินิกของโรคสะเก็ดเงินที่พบได้ยาก วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28: 209-211.

แผนกผิวหนัง โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

โรคสะเก็ดเงินเป็นโรคที่มีลักษณะเฉพาะทางคลินิกได้หลายแบบ แบบที่พบได้น้อยเช่นแบบหนาขรุขระ(verrucous type) และแบบซอกพับ(inverse type) โดยแบบที่เป็นตามซอกพับนั้นผื่นจะกระจายบริเวณข้อพับต่างๆ เช่น รักแร้ ใต้ราวนม ขาหนีบ อวัยวะเพศและก้น มีลักษณะเป็นผื่นแดงมีผิวเรียบเป็นมันและชื้น ไม่พบขุยซึ่งต่างจากผื่นในโรคสะเก็ดเงินทั่วไป ในทางตรงกันข้ามสะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระนั้นผื่นมีลักษณะนูนหนาผิวหน้าขรุขระ จนอาจดูคล้ายหูดได้ มักจะพบบริเวณแขนและขาด้านนอก เราได้นำเสนอผู้ป่วยอัมพาตรายหนึ่งซึ่งมีผื่นสะเก็ดเงินแบบขรุขระแต่ขึ้นอยู่ในบริเวณซอกพับ การเกิดผื่นสะเก็ดเงินที่มีลักษณะเช่นนี้ ไม่เคยมีรายงานมาก่อน

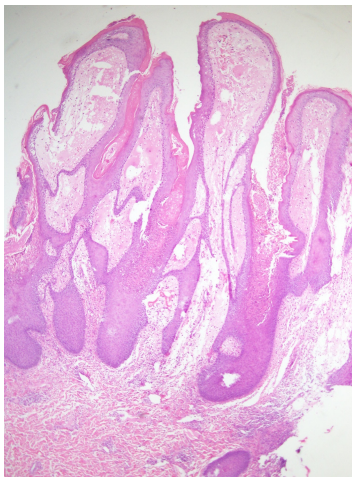
คำสำคัญ : สะเก็ดเงิน,psoriasis inversus ,verrucous psoriasis

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 54 ปีมีโรคประจำตัวคือโรคความดันโลหิตสูง ได้เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้าด้วยเรื่องเส้นเลือดในสมองส่วนหน้าโป่งและแตก ได้รับการรักษาด้วยการผ่าตัด หลังจากนั้นผู้ป่วยเป็นอัมพาต ไม่สามารถขยับได้และมีอาการเกร็ง หัวไหล่และขาทั้งสองกดลู่เข้าหาลำตัว จึงได้อยู่ในโรงพยาบาลต่อเนื่องเพื่อทำกายภาพบำบัด ระหว่างนั้นผู้ป่วยได้รับยาฆ่าเชื้อเป็นครั้งคราวเพื่อรักษาอาการติดเชื้อในทางเดินปัสสาวะ แพทย์ผู้ดูแลส่งปรึกษาแผนกผิวหนังนื่องจากผู้ป่วยมีผื่นหนาที่บริเวณรักแร้ทั้งสองข้างมานาน 2 เดือน โดยขณะนั้นผู้ป่วยไม่มีปัญหาการติดเชื้อใดๆ



ภาพที่ 1 ผื่นสีแดง ขอบเขตชัด ขรุขระที่รักแร้ด้านซ้าย

จากการตรวจทางระบบผิวหนังพบมีผื่นแดงหนา ขรุขระและแฉะ ขอบเขตชัดเจนที่บริเวณรักแร้ทั้งสองข้าง (ภาพที่ 1) ทำการตรวจโดยขูดตัวอย่างจากผื่นย้อมด้วยน้ำยาโพแทสเซี่ยมไฮดรอกไซด์ พบสายราเทียมและยีสต์ จึงให้การรักษาการติดเชื้อราแคนดิดาที่ผิวหนังด้วยครีมโคลไทรมาโซล พบว่าผื่นไม่ดีขึ้น ได้ ตรวจหาเชื้อราอีกครั้งไม่พบสายราใดๆ จึงเปลี่ยนการรักษาเป็นครีมไตรแอมซิโนโลนอะซิโทไนด์ 0.02% ร่วมกับแป้งโคลไทรมาโซล พบว่าอาการดีขึ้นเป็นระยะสั้นๆ หลังจากนั้นผื่นเริ่มหนาขึ้นใหม่ร่วมกับกระจายไปที่ใต้ราวนมและขาหนีบทั้งสองข้าง จึงได้ทำการยืนยันด้วยการตัดชิ้นเนื้อที่รักแร้เพื่อส่งตรวจทางพยาธิวิทยา ในขณะเดียวกัน ผู้ป่วยเริ่มมีผื่นสีแดงขอบเขตชัดมีสะเก็ดหนาสีขาว ขึ้นที่หนังศีรษะ เปลือกตาและต้นขาด้านนอก เป็นตามการขีดข่วน



ภาพที่ 2 Irregular acanthosis, epidermal hyperplasia with prominent papillomatosis and minimal buttressing revealed (haematoxylin and eosin, original magnification x 40) 203x270mm (150 x 150 DPI)

ผลการตรวจทางพยาธิวิทยาพบว่าในผิวหนังชั้นหนังกำพร้าพบ parakeratosis, papillomatosis และ epidermal buttressing มีการบางลงของ suprapapillary plate มี subcorneal neutrophilic collection ในชั้น dermis พบเซลล์รวมตัวหนาแน่นที่เส้นเลือดในชั้นตื้นประกอบด้วยลิมโฟซัยต์และนิวโทรฟิล และเส้นเลือดขยายตัวและคดเคี้ยว (ภาพที่ 2) เราจึงให้การวินิจฉัยผู้ป่วยเป็นโรคสะเก็ดเงินชนิดหนาขรุขระ ให้การรักษาด้วย acitretin 25 mg รับประทานวันเว้นวัน ร่วมกับให้ทาครีม tacrolimus0.1%

พบว่าผื่นดีขึ้นภายในสองสัปดาห์และต่อมาค่อยๆหายจนเกือบสนิท

บทวิจารณ์

ถึงแม้ว่าสะเก็ดเงินจะเป็นโรคที่พบได้บ่อย แต่สะเก็ดเงินแบบซอกพับและแบบหนาขรุขระนั้นพบได้น้อย โดยสะเก็ดเงินแบบที่เกิดตามซอกพับ พบได้ 3-7% ของผู้ป่วยสะเก็ดเงินทั้งหมด[1] มักพบในผู้หญิงวัยหมดประจำเดือนและผู้ชายสูงอายุ[2] มีลักษณะผื่นแดงผิวเรียบมัน ของเขตชัดเจน ไม่มีขุย อาจมีอาการคันหรือ เจ็บเล็กน้อยได้[3,4] มักพบที่บริเวณขาหนีบ รักแร้ และอวัยวะเพศด้านนอก[5,6] โดยสาเหตุอาจจะเกี่ยวข้องกับความเปียกชื้น และการระคายเคืองทั้งจากการเสียดสีและทางเคมีจากเหงื่อและสารคัดหลั่งในบริเวณนี้[6] ทำให้ง่ายต่อการติดเชื้อราทั้งกลุ่มแคนดิดาและเชื้อกลากตามมา[1]ดังที่พบในผู้ป่วยรายนี้

ผู้ป่วยรายนี้มีลักษณะที่น่าสนใจคือ มีผื่นที่เข้าได้กับสะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระทั้งลักษณะทางคลินิกและและพยาธิสภาพ แต่ผื่นขึ้นอยู่ในบริเวณที่เป็นซอกพับ ทำให้การวินิจฉัยโดยดูจากลักษณะทางคลินิกอย่างเดียวเป็นไปได้ยาก ต้องแยกจากโรคผิวหนังอื่นๆ เช่น pemphigus vegetans, โรคหูด เป็นต้น

โรคสะเก็ดเงินแบบธรรมดา สะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระ และสะเก็ดเงินแบบซอกพับ มีลักษณะทางพยาธิสภาพเหมือนกัน แต่สะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระมักพบลักษณะเพิ่มเติมมาคือมี papillomatosis และ epithelial buttressing[7-9] อันน่าจะเป็นผลจากการระคายเคืองและบาดเจ็บของผิวหนัง[7]

การรักษาโรคสะเก็ดเงินตามซอกพับนั้นควรเริ่มต้นด้วยยาทากลุ่มสเตียรอยด์ที่มีฤทธิ์อ่อน ในระยะยาวควรเปลี่ยนเป็นยาทากลุ่มวิตามินดีเช่น calcipotriol หรือกลุ่มที่ยับยั้ง calcineurin เช่น tacrolimus หรือ pimecrolimus เพื่อลดผลข้างเคียงที่อาจเกิดจากยาทาในกลุ่มสเตียรอยด์ ซึ่งอาจทำให้ผิวหนังบางลงหากใช้ในบริเวณซอกพับ[10-13] ส่วนการรักษาสะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระนั้นยังไม่มีการศึกษาที่ชัดเจนเนื่องจากจำนวนผู้ป่วยมีน้อย แต่จากรายงานส่วนใหญ่พบว่าโรคสะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระตอบสนองไม่ดีต่อการรักษาและมักต้องให้การรักษาด้วยยาทาร่วมกับยารับประทานในกลุ่ม retinoid หรือกลุ่ม biologic

โดยสรุปได้รายงานผู้ป่วยที่มีผื่นสะเก็ดเงินแบบหนาขรุขระแต่เกิดบริเวณซอกพับ จากการทบทวนวารสารพบว่าไม่เคยมีรายงานมาก่อน

References

1. Syed ZU, Khachemoune A. Inverse psoriasis case presentation and review. Am J Clin Dermatol 2011;12:143-6.
2. Baker H. Psoriasis-clinical features. Br Med J 1971;3:231-3.
3. Ayala F. Clinical presentation of psoriasis. Reumatismo 2007;59 Suppl 1:40-5.
4. Naldi L, Gambini D. The clinical spectrum of psoriasis. Clin Dermatol 2007;25:510-8.
5. Meier M, Sheth PB. Clinical spectrum and severity of psoriasis. Curr Probl Dermatol. 2009;38:1-20.
6. Wang G, Li C, Gao T, Liu Y. Clinical analysis of 48 cases of inverse psoriasis: a hospital-based study. Eur J Dermatol 2005;15:176-8.
7. Khalil FK, Keehn CA, Saeed S, Morgan MD. Verrucous Psoriasis: A Distinctive Clinicopathologic variant of Psoriasis. Am J Dermatopathol 2005;27:204–207.
8. Monroe HR, Hillman JD,Chiu MW. A case of verrucous psoriasis. Dermatol Online J 2011; 17:10.
9. Curtis AR, Yosipovitch G. Erythrodermic verrucous psoriasis. J Dermatolog Treat 2012;23:215-8.
10. Kalb RE, Bagel J, Korman NJ, Lebwohl MG, Young M, Horn EJ, Van Voorhees AS; National Psoriasis Foundation. Treatment of intertriginous psoriasis: from the Medical Board of the National Psoriasis Foundation. J Am Acad Dermatol 2009;60:120-4.
11. Brune A, Miller DW, Lin P, Cotrim-Russi D, Paller AS. Tacrolimus ointment is effective for psoriasis on face and intertriginous areas in pediatric patients. Pediatr Dermatol 2007;24:76-80.
12. Steele JA, Choi C, Kwong PC. Topical tacrolimus in the treatment of inverse psoriasis in children. J Am Acad Dermatol 2005;53:713-6.
13. Carrascosa JM, Soria X, Domingo H, Ferrándiz C. Treatment of inverse psoriasis with excimer therapy and tacrolimus ointment. Dermatol Surg 2007;33:361-3.

Necrobiotic xanthogranuloma (NXG) co-occuring with plane xanthoma in IgG kappa monoclonal gammopathy patient: A case report.

Daranporn Triwongwaranat MD,

Pranee Kasemsarn MD,

Penvadee Pattanaprichakul MD.

ABSTRACT :

TRIWONGWARANAT D, KASEMSARN P, PATTANAPRICHAKUL P. NECROBIOTIC XANTHOGRANULOMA (NXG) CO-OCCURING WITH PLANE XANTHOMA IN IGG KAPPA MONOCLONAL GAMMOPATHY PATIENT: A CASE REPORT. THAI J DERMATOL 2012; 28: 212-7.

DEPARTMENT OF DERMATOLOGY, FACULTY OF MEDICINE SIRIRAJ HOSPITAL, MAHIDOL UNIVERSITY, BANGKOK, THAILAND.

Necrobiotic xanthogranuloma (NXG) is a rare non-Langerhans cell histiocytic disease characterized by firm papules, nodules and plaques with various color from violaceous to red-orange or yellow. Periorbital area, face, trunk and extremities are commonly involved. The pathogenesis of NXG is unknown. The histopathology shows characteristic cholesterol cleft within necrobiosis area, surrounded by palisading granuloma. NXG is reported to be accompanied by monoclonal gammopathy of IgG type up to 80% of cases and about 10% of the patients developed multiple myeloma. There had been some previous reports of xanthoma and NXG derived in the same patients. We herein report a case of necrobiotic xanthogranuloma with normolipemic plane xanthoma and IgG kappa monoclonal gammopathy.

Key words: Necrobiotic xanthogranuloma, non-Langerhans cell histiocytic disease, plane xanthoma, multiple myeloma, IgG kappa monoclonal gammopathy

บทคัดย่อ :

ดรัลพร ไตรวงศ์วรนาถ, ปราณี เกษมศานติ์, เพ็ญวดี พัฒนปรีชากุล รายงานผู้ป่วยและทบทวนวรรณกรรมเรื่องโรค NECROBIOTIC XANTHOGRANULOMA CO-OCCURING WITH PLANE XANTHOMA IN IGG MONOCLONAL GAMMOPATHY PATIENT วารสารโรคผิวหนัง 2555; 28:212-7.

ภาควิชาตจวิทยา คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

Necrobiotic xanthogranuloma (NXG) เป็นโรคที่พบได้น้อยในกลุ่ม non-Langerhans cell histiocytosis ซึ่งมักจะมาด้วยผื่นสีม่วง แดง ส้ม หรือเหลือง ตำแหน่งที่พบได้บ่อย คือ บริเวณรอบดวงตา ใบหน้า ลำตัว และแขนขา พยาธิกำเนิดของโรคนี้ยังไม่ทราบแน่ชัด เมื่อตรวจทางพยาธิวิทยาพบลักษณะเฉพาะ คือมี cholesterol cleft ภายในบริเวณ necrobiosis ล้อมรอบด้วย granuloma มีรายงานการพบภาวะ IgG monoclonal gammopathy ในผู้ป่วย NXGได้ถึง 80% และ 10% ของผู้ป่วยพบเป็นโรค multiple myeloma นอกจากนี้ยังมีรายงานว่าสามารถพบร่วมกับ xanthoma ได้ ผู้เขียนได้รายงานผู้ป่วย NXG ร่วมกับ plane xanthoma ที่มีระดับไขมันในเส้นเลือดปกติ และมีภาวะ IgG kappa monoclonal gammopathy

คำสำคัญ: Necrobiotic xanthogranuloma, non-Langerhans cell histiocytic disease, plane xanthoma, multiple myeloma, IgG kappa monoclonal gammopathy

Introduction

Necrobiotic xanthogranuloma (NXG) is a rare non-Langerhans cell histiocytic disease which has a characteristic clinical manifestations and histopathology. Pathogenesis of NXG remains unclear. Most of the NXG patients were reported to be accompanied by monoclonal gammopathy of IgG type with either kappa or lambda. There had been few previous reports of xanthoma and NXG derived in the same patients. We reported a case of NXG co-occurring with plane xanthoma and IgG kappa monoclonal gammopathy in the same patient.



Figure 1 Indurated erythematous plaque at V-shape of neck with background of yellowish papules and plaques on the neck and anterior chest wall

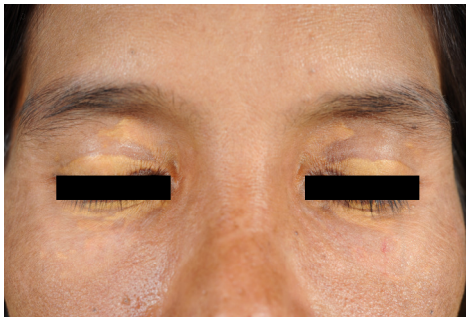


Figure 2 Bilateral yellowish patches and plaques on eyelids and periorbital area

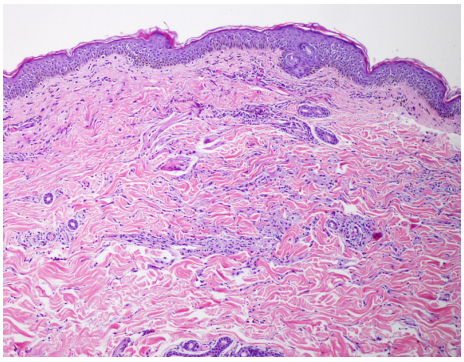


Figure 3a Histopathology from yellowish papule on the neck shows interstitial infiltration of foamy histiocytes in upper to mid dermis. (Hematoxylin-Eosin, x40)

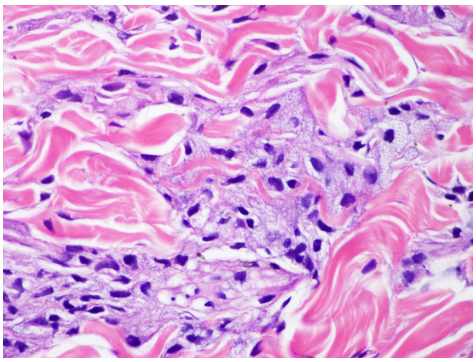


Figure 3b Higher magnification of figure 3a reveals interstitial infiltration of foamy histiocytes without other inflammatory cells infiltrate. (Hematoxylin-Eosin, x400)

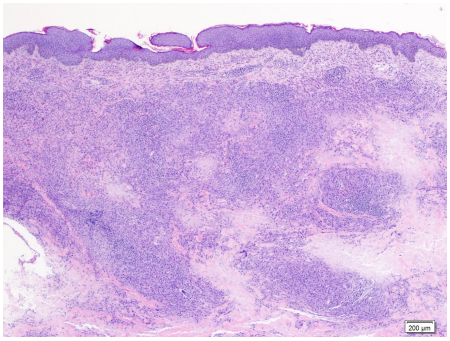


Figure 4a Histopathology from erythematous plaque on chest wall shows extensive necrobiosis admixed with cholesterol clefts, surrounded by foamy histiocytes, Touton's giant cells, lymphocytes and eosinophils. (Hematoxylin-Eosin, x40)

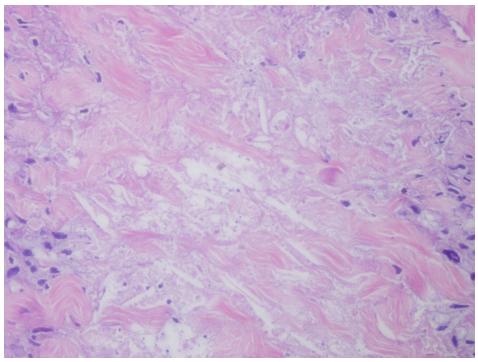


Figure 4b Higher magnification of figure 4a shows the area of necrobiosis admixed with cholesterol clefts and nuclear debris. (Hematoxylin-Eosin, x400)

Case report

A 43-year-old Thai female presented with a 6-month history of asymptomatic plaques on the chest wall. She also has asymptomatic yellowish plaques on eyelids for 10 years. The skin biopsy was done from the lesion on the chest wall from the other hospital and the pathological report was poorly formed granuloma.

She was treated with trimethoprim and sulfamethoxazole for three weeks. The lesions were partially subsided. Later on, she developed a severe drug allergy with generalized skin rashes and the medication was discontinued. She was then referred to Siriraj hospital for proper investigation and management. There were neither other abnormal systemic symptoms nor familial history of similar skin condition.

Dermatological examination revealed well-defined indurated erythematous plaque at V-shape of neck with background of yellowish papules and plaques at neck and anterior chest wall (figure 1), some yellowish patches and plaques at both upper and lower eyelids (figure 2). Others physical examinations were unremarkable.

In this patient, we had done two skin biopsies from the yellowish papule on the chest wall which revealed normal epidermis with interstitial infiltration of foamy histiocytes in the upper to mid dermis devoiding of other inflammatory cells. The findings were compatible with plane xanthoma (figure 3a, b). Another skin biopsy was done from erythematous plaque on chest wall which revealed nodular and diffuse infiltrations composing of foamy histiocytes, Touton's giant cells, with lymphoplasmacytic cells and eosinophils in some areas. The intervening tissue separating the granulomas showed extensive necrobiosis admixed with cholesterol clefts (figure 4a, b). This section was compatible with NXG.

Other investigations were done in this patient; complete blood count showed Hb12.7 g/dL, Hct 43.5%, WBC 8,290 cells/ mm^3 (N 45.6%, L 29%, E 17.2%), Platelet 345,000 cells/ mm^3. Liver function and lipid profile were normal. Serum protein electrophoresis revealed free kappa light chain of 32.20 (3.30-19.40) mg/L, free lambda light chain of 17.00 (5.71-26.30) mg/L, kappa: lambda ratio 1.89 (0.26-1.65) and immunofixation showed IgG kappa monoclonal gammopathy.

Discussion

Necrobiotic xanthogranuloma (NXG) is a rare non-Langerhans cell histiocytic disease characterized by firm papules, nodules and plaques with various color from violaceous to red-orange or yellow.[1, 2] Most NXG lesions firstly appear on the trunk or extremities and subsequently involve the periorbital area with majority of 80-85%. The lesions usually are asymptomatic but sometimes may spontaneously ulcerated.[1] Pathogenesis of NXG remains unclear. There had been some previous reports of xanthoma and NXG derived in the same patients.[3] In our case, we had done two skin biopsies from the yellowish papule and the erythematous plaque on the chest wall which histopathological results were compatible with plane xanthoma and NXG respectively.

NXG had been reported to be accompanied by monoclonal gammopathy of IgG type with either kappa or lambda light chain in up to 80% of cases and about 10% of the patients developed multiple myeloma.[4]

Most common extracutaneous site of involvement is respiratory tract and the second most common site is cardiac tissue.[5] Opthalmologic findings had been variably reported including burning, itching, painful eye, diplopia, scleritis, proptosis, blepharoptosis and restricted ocular motility.[6] Other hematologic malignancies including Hodgkin lymphoma, non-Hodgkin lymphoma and chronic lymphocytic leukemia were also reported.[7] However, the most common association is monoclonal gammopathy of uncertain significance (MGUS). Hematological disorders can occur anytime during the course of the disease. Therefore, patients with NXG require lifelong follow-up care.[6]

Histologically, NXG shows granulomatous inflammations in the dermis that can extend to subcutaneous tissue. The most distinct features are large zone of necrobiosis surrounded by well-formed, palisading granuloma composing of foamy histiocytes, lymphocytes, foreign body-type multinucleated giant cells and Touton-type giant cells.[1] Cholesterol clefts in the areas of necrobiosis are characteristic and helpful clues for the diagnosis of this condition.[8] No correlation between clinical presentations and specific histological findings such as necrobiosis, plasma cells or atypical giant cells infiltrations.[9] Differential diagnosis of NXG includes necrobiosis lipoidica diabeticorum, granuloma annulare, foreign-body granuloma, juvenile xanthogranuloma, rheumatoid nodules, xanthoma disseminatum and Erdheim-Chester disease.[6, 8]

Our patient also has plane xanthoma co-existed with NXG. Both normolipemic plane xanthoma and NXG were associated with monocolnal gammopathy, multiple myeloma and other lymphoproliferative disorders. There were reported cases that had histological proven lesions of plane xanthoma and NXG at the same time[3] and progression of plane xanthoma to NXG had also been observed.[10] Plane xanthoma and NXG had some common histological findings. Previous studies suggested a common physiopathology of these forms of xanthomatous reactions. They represent part of a spectrum of responses to monoclonal immunoglobulin that interfere with lipoprotein deposits in monocytes and macrophages.[11]

For long term outcomes, NXG was usually slowly progressive and showed variable response to chemotherapeutic agents. No specific treatment of choice is recommended.[6] Recurrence after surgery is high.[4] Treatment modalities including topical, intralesional or systemic corticosteroids, alkylating agents such as cyclophosphamide, chlorambucil and melphalan had been used with limited success.[4] There were reports that NXG patients with monoclonal gammopathy completely responded and well-tolerated to a combination of dexamethasone with oral cyclophosphamide and a combination of thalidomide with dexamethasone. The clinical severity and

prognosis are not associated with the level of the monoclonal gammopathy.[7,12] Long term follow up study in NXG patients, especially when co-occurring with normolipemic plane xanthoma is crucial for early detection of monoclonal gammopathy and hematologic malignancy.

References

1. Fernandez-Herrera J, Pedraz J. Necrobiotic xanthogranuloma. Semin Cutan Med Surg 2007; 26: 108-13.
2. Mehregan DA, Winkelmann RK. Necrobiotic xanthogranuloma. Arch Dermatol 1992; 128: 94-100.
3. Szalat R, Arnulf B, Karlin L, et al. Pathogenesis and treatment of xanthomatosis associated with monoclonal gammopathy. Blood 2011; 118: 3777-84.
4. Martinez FM, Rodriguez PMA, Ruiz GI, Sanchez SP, Delgado VS. Necrobiotic xanthogranuloma associated with myeloma. J Eur Acad Dermatol Venereol 2004; 18: 328-31.
5. Spicknall KE, Mehregan DA. Necrobiotic xanthogranuloma. Int J Dermatol 2009; 48: 1-10.
6. Ugurlu S, Bartley GB, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: long-term outcome of ocular and systemic involvement. Am J Ophthalmol 2000; 129: 651-7.
7. Efebera Y, Blanchard E, Allam C, Han A, Lee S, Munshi N. Complete response to thalidomide and dexamethasone in a patient with necrobiotic xanthogranuloma associated with monoclonal gammopathy: a case report and review of the literature. Clin Lymphoma Myeloma Leuk 2011; 11: 298-302.
8. Gibson LE, Reizner GT, Winkelmann RK. Necrobiosis lipoidica diabeticorum with cholesterol clefts in the differential diagnosis of necrobiotic xanthogranuloma. J Cutan Pathol 1988; 15: 18-21.
9. Wood AJ, Wagner MV, Abbott JJ, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: a review of 17 cases with emphasis on clinical and pathologic correlation. Arch Dermatol 2009; 145: 279-84.
10. Langlois S, Brochot P, Reguiai Z, et al. Necrobiotic xanthogranuloma with multiple myeloma. Joint Bone Spine 2006; 73: 120-2.
11. Williford PM, White WL, Jorizzo JL, Greer K. The spectrum of normolipemic plane xanthoma. Am J Dermatopathol 1993; 15: 572-5.
12. Khan IJ, Azam NA, Sullivan SC, Habboush HW, Christian A. Necrobiotic xanthogranuloma successfully treated with a combination of dexamethasone and oral cyclophosphamide. Can J Ophthalmol 2009; 44: 335-6.