

Doença de Schamberg: capilarite linfocítica pigmentar purpúrica

Schamberg's disease: lymphocitic pigmentar purpuric capillaritis

Mario Geller*

* Governador da Região Brasil do American College of Physicians e da American Society of Internal Medicine.

RESUMO

Objetivos: Revisão da doença de Schamberg enfocando os aspectos imunológicos e terapêuticos.

Métodos: A doença de Schamberg, o líquen au-reus, e as púrpuras de Majocchi, Gougerot-Blum, e eczematosa de Doucas-Kapetanakis, pertencem ao espectro das chamadas púrpuras simples. As lesões pur-púricas pigmentadas são geralmente assintomáticas e não têm etiopatogenia estabelecida.

Resultados: A púrpura de Schamberg apresenta um quadro histopatológico de inflamação com hemorragia, sem necrose fibrinóide (capilarite ou per-vasculite). A agressão vascular, com extravasamento de hemácias e conseqüente deposição de hemossiderina, é secundária a reações imunológicas mediadas por linfócitos T na região capilar dérmica. As citocinas e o aumento da expressão das moléculas de adesão endoteliais promovem a aderência células T-queratinócitos. A ativação precoce destes receptores de adesão endoteliais, determina a organização do infiltrado inflamatório pericapilar. Alterações sutis no sistema coagulação-fibrinólise foram descritas. Não há terapia definida. A pentoxifilina, diminuindo a adesão de células T às células endoteliais e aos queratinócitos, foi útil no controle das lesões de alguns casos. Há um potencial futuro para a utilização de outras estratégias terapêuticas antiinflamatórias.

Conclusões: A púrpura de Schamberg é uma capilarite com a participação de linfócitos T, queratinócitos, citocinas e moléculas de adesão. Requer terapia antiinflamatória potente.

Rev. bras. alerg. imunopatol. 1999; 22(2):57-59 doença de Schamberg, púrpuras, vasculites, imunopatogênese, tratamento.

ABSTRACT

Objectives: A review on Schamberg's disease is made focusing in the immunological data and the therapeutic approaches.

A púrpura anular pós-exercícios aeróbicos⁵ e a estomatite purpúrica pigmentar⁶ também foram relatadas. A histopatologia de uma variante pur-púrica granulomatosa foi discutida⁷. As púrpuras psicogênicas são espontâneas, recorrentes, idio-páticas, mais freqüentes em mulheres que apresentam dificuldades emocionais⁸.

Imunopatogênese

A patogenia das erupções purpúricas pigmentadas ainda não foi totalmente delineada. Os estudos imunopatológicos sugerem um imunofenótipo comum. Há uma dermatite perivascular superficial (perivascularite ou capilarite) com extravasamento focal eritrocitário e conseqüente deposição de hemossiderina. O infiltrado inflamatório é composto predominantemente de células T. Raramente são observados linfócitos B e macrófagos. Foi sugerido que a agressão vascular e o extravasamento de hemácias seriam secundários às reações imunológicas com mediação celular⁹.

Quanto aos parâmetros hemostáticos, encontrou-se: trombocitose reacional com alterações morfológicas, elevação dos agregados plaquetários circulantes, aumento da resposta de agregação plaquetária a doses baixas de diferentes agonistas, diminuição funcional dos ativadores da fibrinólise e redução da atividade da fração de coagulação dependente do cininogênio de alto peso molecular. Foi sugerido que as erupções purpúricas pigmentadas das angiodermatites seriam secundárias às alterações hematológicas do sistema da coagulação (plaquetas, cininogênio de alto peso molecular, células endoteliais cutâneas, cininas e disfunção fibrinolítica)¹⁰. Recentemente foi proposto que a imunopatogênese da doença de Schamberg seria do tipo mediado por células e que a organização do infiltrado inflamatório pericapilar seria determinada pela expressão precoce dos receptores das moléculas de adesão endoteliais¹¹.

Tratamento

Methods: Schamberg's disease, lichen aureus, Majocchi's purpura, Gougerot-Blum purpura and Doucas-Kapetanakis eczematous purpura belong to the spectrum of purpura simplex. Those pigmented purpuric eruptions are relatively asymptomatic with unknown pathogenesis.

Results: Schamberg's purpura shows the histological picture of inflammation and hemorrhage without fibrinoid necrosis of vessels (capillaritis or perivasculitis). The vascular damage and erythrocyte leakage are secondary to a localized T cell-mediated event in the vicinity of the capillaries of the dermis. Cytokines and increased expression of endothelial adhesion molecules might promote the T cell-keratinocyte adherence. The early endothelial expression of those adhesion receptors may determine the pattern of organization of the pericapillary inflammatory infiltrate. Subtle alterations in the coagulation-fibrinolysis system have been described. Treatment is usually of limited benefit. Pentoxifylline has been successful in a few patients by decreasing T cell adherence to endothelial cells and keratinocytes. There are potential other therapeutic anti-inflammatory approaches to be tried in the future.

Conclusion: Schamberg's purpura is a form of capillaritis with the participation of T cells, keratinocytes, cytokines and adhesion molecules. It requires potent anti-inflammatory therapy.

Rev. bras. alerg. imunopatol. 1999; 22(2):57-59 Schamberg's disease, purpuric eruptions, vasculitis, immunopathogenesis, treatment.

INTRODUÇÃO

Há controvérsia sobre as púrpuras simplex serem ou não vasculites. Nas púrpuras simplex estariam incluídas as doenças de Schamberg, de Majocchi, de Gougerot-Blum e o líquen aureus¹. A histopatologia revela inflamação e hemorragia sem necrose fibrinóide dos vasos cutâneos, encontrada nas vasculites leucocitoclásticas. Pode ser uma manifestação de farmacodermia e geralmente o tratamento proposto é falho.

Diagnóstico diferencial da púrpura de Schamberg

As principais vasculites são: a granulomatose de Wegener, arterite de células gigantes, poliarterite nodosa, vasculites de hipersensibilidade, vasculites associadas às colagenoses, vasculites urticariformes, síndrome de Churg-Strauss, vasculites leucocitoclásticas, doença de Buerger, púrpura de Henoch-Schönlein, vasculites do sistema nervoso central, vasculites medicamentosas e vasculites indiferenciadas. As vasculites purpúricas pigmentadas seriam capilarites.

A púrpura consiste em hemorragia dérmica, podendo resultar de um processo não inflamatório, como a púrpura actínica, ou de uma doença inflamatória, como uma vasculite. Destacam-se nas púrpuras inflamatórias: a doença de Schamberg (púrpura e petéquias com grande pigmentação), o líquen aureus (púrpura com lesões douradas), a púrpura de Majocchi (anular), e a púrpura de Gougerot-Blum (associada à dermatite liquenóide). O diagnóstico histopatológico diferencial inclui as púrpuras de Loewenthal e

A púrpura de Schamberg é uma capilarite crônica idiopática. Não há ainda tratamento eficaz estabelecido. Pode ocorrer remissão espontânea. Em 1994, foi descrito um caso desta doença controlado com a utilização de pentoxifilina oral (1200mg diários). O paciente possuía o antígeno de superfície do vírus da hepatite B¹². A pentoxifilina inibe a ação inflamatória das citocinas e a aderência dos imunocomplexos às células endoteliais¹³. Em 1997, foram relatados três novos casos da doença de Schamberg, tratados e bem sucedidos com a pentoxifilina, a 300mg diários por oito semanas. A boa resposta terapêutica foi observada de duas a três semanas. Um paciente apresentou recidiva após a suspensão da medicação, que uma vez reinstituída tornou a controlar a perivasculite purpúrica. Os autores sugerem que o efeito terapêutico benéfico tenha ocorrido ao nível da aderência de células T às células endoteliais e queratinócitos. A pentoxifilina tem também sido utilizada em outras dermatoses inflamatórias (vasculites urticariformes, vasculites do livedo, vasculites leucocitoclásticas, estomatite aftosa, e dermatite de contato). Haveria redução na expressão das moléculas de adesão¹⁴. Embora não haja documentação de uso da doença de Schamberg, haveria um potencial terapêutico para a dapsona¹⁵⁻¹⁷ e para a colchicina¹⁸.

Referências bibliográficas

1. Ratnam KV, Su WPD, Peters MS. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): A clinicopathologic study of 174 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:642-7.
2. Hersh CS, Shwayder TA. Unilateral progressive pigmentary purpura (Schamberg's disease) in a 15-year-old boy. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24:651.
3. Riordan CA, Darley C, Markey AC, Wilkinson JD. Unilateral linear capillaritis. *Clin Exp Dermatol* 1992;17:182-5.
4. Abeck D, Gross GE, Kuwert C, Steinkraus V, Mensing H, Ring J. Acetaminophen-induced progressive pigmentary purpura (Schamberg's disease). *J Am Acad Dermatol* 1992;27:123-4.
5. Allan SJ, Humphreys F, Buxton PK. Annular purpura and step aerobics. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:418.
6. Scully C, Eveson JW. Pigmented purpuric stomatitis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992; 74:780-2.
7. Saito R, Matsvoka Y. Granulomatous pigmented purpuric dermatosis. *J Dermatol* 1996;23:551-5.
8. Verstraete M. Psychogene bloedingen. *Verh K Acad Geneesk Belg* 1991;53:5-28.
9. Smoller BR, Kamel OW. Pigmented purpuric eruptions: immunopathologic studies supportive of a common immunophenotype. *J Cutan Pathol* 1991;18:423-7.
10. Vignale R, Rizzo MG. Hemostasis and platelet aggregation in purpuric pigmented angioidermatitis eruptions. *Int J Dermatol* 1992;31:786-8.
11. Ghersetich I, Lotti T, Bacci S, Comacchi C, Campanile G, Romagnoli P. Cell infiltrate in progressive pigmented purpura (Schamberg's disease): immunophenotype, adhesion receptors, and intercellular relationships. *Int J Dermatol* 1995; 34:846-50.
12. Wahba-Yahav AV. Schamberg's purpura: association with persistent hepatitis B surface antigenemia and treatment with pentoxifylline. *Cutis* 1994;54:205-6.
13. Wahba-Yahav AV. Chronic leukocytoclastic vasculitis associated with polycythemia vera: effective control with pentoxifylline. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:1006-7.
14. Kano Y, Hirayama K, Orihara M, Shiohara T. Successful treatment of Schamberg's disease with pentoxifylline. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:827-30.
15. Geller M. O diagnóstico diferencial da urticária e angioedema no lupus eritematoso sistêmico. *An Acad Nac Med* 1995;155:43-6.
16. Geller M. Benefício parcial da dapsona no controle da urticária e angioedema por pressão arterial. *An Acad Nac Med* 1995;155:97-8.
17. Geller M, Schorr M, Janólio FSC, Filardi CA, Seiler T. Possível eficácia da dapsona na urticária crônica idiopática. *An Acad Nac Med* 1997; 157:103.
18. Mukkamala R, Baban N, Krishnaswamy G, Smith JK. Persistent urticarial eruption in an asthmatic patient. *Ann Allergy Asthma*

de Doucas-Kapetanakis (associadas às escoriações eczematosas), a púrpura da dermatite de estase e as púr-puras não-classificadas¹.

Doença de Schamberg

É considerada uma púrpura não-palpável, necessitando, portanto, distinção das púrpuras trombocitopênicas, senis ou actínicas, das associadas às coagulopatias, das traumáticas de repetição, e das secundárias à fragilidade capilar (amiloidose, síndrome de Ehlers-Danlos, doença de Cushing e por corticosteroidoterapia prolongada). Deve ser também diferenciada das outras púrpuras simples, das associadas às doenças de imunocomplexo e das secundárias às infecções.

A doença de Schamberg ou dermatite purpúrica pigmentada é uma capilarite idiopática, com lesões petequiais dos membros inferiores, porém acometendo ocasionalmente também os membros superiores e o tronco. Estas lesões são semelhantes à pimenta de Caiena. Pode ser raramente, de origem medicamentosa. Não há terapia específica estabelecida. Há casos atípicos. Foram descritas a púrpura pigmentar progressiva unilateral² e também a capilarite purpúrica linear unilateral³. O acetaminofen foi implicado na indução de um caso da doença de Schamberg⁴.



[\[Home Page SBAI\]](#) [\[Índice Geral\]](#) [\[Índice do Fascículo\]](#)

A Revista Brasileira de Alergia e Imunopatologia é publicação oficial da Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatologia.
Copyright 1998 - SBAI - Av. Prof. Ascendino Reis, 455 - São Paulo - SP - Brasil - CEP: 04027-000