



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

## Esclerodermia

Versão de 2016

### 1. O QUE É A ESCLERODERMIA

#### 1.1 O que é?

Esclerodermia é uma palavra grega que pode ser traduzida como "pele endurecida". A pele torna-se brilhante e dura. Existem dois tipos diferentes de esclerodermia: a esclerodermia localizada e a esclerose sistêmica.

Na esclerodermia localizada, a doença está limitada à pele e aos tecidos localizados abaixo da pele afetada. Pode afetar os olhos e causar uveíte, também pode afetar as articulações e causar artrite. Pode ter a aparência de manchas (morféia) ou de faixas finas (esclerodermia linear).

Na esclerose sistêmica, o processo é mais disseminado e afeta não só a pele como também alguns dos órgãos internos do corpo.

#### 1.2 É uma doença comum?

A esclerodermia é uma doença rara. As estimativas da sua frequência nunca excedem 3 novos casos em cada 100.000 pessoas anualmente. A esclerodermia localizada é a forma mais comum nas crianças e afeta predominantemente as meninas. Apenas 10% ou menos das crianças com esclerodermia são afetadas por esclerose sistêmica.

#### 1.3 Quais são as causas da doença?

A esclerodermia é uma doença inflamatória, mas a causa da inflamação ainda não foi descoberta. É provavelmente uma doença autoimune, o que significa que o sistema imunitário da criança reage contra si

---

próprio. A inflamação causa inchaço, calor e uma produção excessiva de tecido fibroso (cicatriz).

#### **1.4 É hereditária?**

Não, não existe, até à data, nenhuma evidência de uma associação genética com a esclerodermia, embora existam alguns relatos de casos de ocorrência em membros da mesma família.

#### **1.5 O seu aparecimento pode ser prevenido?**

Não se conhece nenhuma prevenção para esta doença. Isto significa que como pais ou como paciente não poderiam ter evitado o aparecimento da doença.

#### **1.6 É infecciosa?**

Não. Algumas infeções podem desencadear o início da doença, mas a doença em si não é infecciosa e as crianças que sofrem desta doença não necessitam de ser isoladas.