## Паспортная часть

1. ФИО: x
2. Возраст: 72 года
3. Профессия: пенсионер
4. Место жительства: Красногвардейский район
5. Дата поступления в клинику: 4.03.98
6. Диагноз: ограниченная склеродермия бляшечная форма
7. Сопутствующие заболевания: гипертоническая болезнь, 2 ст. умеренная гипертония. Желчно - каменная болезнь

## Жалобы

Жалобы больной при поступлении: больная предъявляет жалобы на изменения кожи в области живота и груди, и верхней части нижних конечностей, сопровождающихся чувством стягивания.

## Анамнез заболевания

Считает себя больной с декабря 1998 года, когда впервые отметила изменения кожи в области нижних отделов живота: появились белесовато - розовые пятна плотноватой консистенции. Больная не может назвать причину данных изменений. Больная к врачу не обращалась, пыталась лечиться сама (использовала различные мази). Однако, лечение оказалось неэффективным: процесс распространился на область груди. В январе 1998 года с этими жалобами больная обратилась к терапевту в поликлинику по месту жительства. Терапевт направил больную в КВД на улице Софьи Ковалевской. После консультации в КВД больной была назначена терапия, которая включала в себя различные мази. Кроме того больной было рекомендовано обратиться в клинику кожных болезней СПбГМА им И. И. Мечникова. Назначенное лечение оказалось малоэффективным и 21 января 1998 года больная обратилась за консультацией на кафедру кожных болезней СПбГМА.

Больную консультировала доцент кафедры Пирятинская В. А. Больной была предложена госпитализация от которой она отказалась. С этого времени больная отметила прогрессирование заболевания: пятна приобрели коричневатый оттенок и распространились на верхние отделы нижних конечностей. В связи с этим больная согласилась на плановую госпитализацию и 4.03.98 года была госпитализирована в клинику кожных болезней больницы Петра Великого.

**Анамнез жизни**

Родилась в Ленинграде. Росла и развивалась нормально. Окончила среднюю школу. С 20 лет работала разнорабочей на стройке до 1981 года. С 1981 года на пенсии.

Перенесенные заболевания. С 1976 года – гипертоническая болезнь, 2 стадия умеренная гипертония. С 1980 года - желчно-каменная болезнь.

Акушерско – гинекологический анамнез: менструации с 12 лет, регулярные, обильные. Беременность в 25 лет. Менопауза с 51 года. Гинекологические заболевания отрицает.

Семейное положение: замужем , имеет дочь (47 лет).

Наследственность не отягощена.

Привычные интоксикации отрицает.

Профессиональные вредности: работа была связана с тяжелыми метеорологическими условиями (переохлаждения).

Эмоционально-психический статус: больная перенесла 2 тяжелых нервных потрясения: в 1993 году и в 1995 году, связанные со смертью близких родственников.

Аллергологический анамнез :

На запахи, пищевые продукты, лекарственные препараты и химические вещества аллергические реакции отрицает.

Эпидемиологический анамнез:

Туберкулез, гепатиты, тифы, малярию, дизентерию и венерические заболевания отрицает. Контакта с лихорадящими больными контакта не имела. За последние 0,5 года за пределы С - Петербурга и Ленинградской области не выезжала. Операций по переливанию крови не было. Контакта с ВИЧ – инфицированными не имела.

Страховой анамнез: пенсионер с 55 лет .

## Объективные данные

Состояние больной удовлетворительное. Сознание ясное. Положение активное. Телосложение правильное. Нормостенический тип конституции.

Кожные покровы: обычной окраски, чистые, сухие. Тургор сохранен. Потоотделение и салоотделение в норме. Дермографизм не изменен.

Волосы густые, сухие, блестящие, не секутся.

Тип оволосения соответствует полу и возрасту.

Ногти овальной формы, ломкость, деформация ногтевых пластинок отсутствует.

Видимые слизистые оболочки бледно - розового цвета .

Подкожно - жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Отеков нет.

Толщина подкожно - жировой складки в области пупка 2,5 см, в области лопаток 0,7 см.

Периферические лимфатические узлы: затылочные, околоушные, подчелюстные, над и подключичные, подмышечные, кубитальные, паховые, подколенные - не увеличены, безболезненны, обычной плотности, подвижны.

Мышечный корсет развит хорошо, тонус и сила мышц сохранены, одинаковы с обеих сторон. Кости не деформированы, суставы правильной формы, движения в них в полном объеме, безболезненны.

Пульс ритмичный частотой 70 уд в минуту, не напряженный.

При перкуссии левая граница относительной сердечной тупости в 5 и 4 м/р на уровне левой среднеключичной линии.

При аускультации тоны сердца чистые, ясные.

АД 130/70

При перкуссии границы в легких в норме. При аускультации дыхание везикулярное.

Побочных дыхательных шумов нет.

Слизистая щек, губ, твердого неба розового цвета.

Десны чистые, розовые, обычной влажности.

Имеются кареозные зубы, слизистая миндалин обычного цвета.

Живот мягкий, безболезненный.

Печень не пальпируется.

Почки не пальпируются, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Психическое состояние без особенностей.

Зрачковые и сухожильные рефлексы сохранены, одинаковы с обеих сторон.

Кожная чувствительность сохранена.

Патологические рефлексы и тремор конечностей отсутствуют.

## Дерматологический статус

Процесс ограниченный. Кожа изменена в области живота, молочных желез, поясницы, проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, а также в области пальцев рук.

В области живота кожа имеет белесовато-желтый цвет с восковидным оттенком, плотной консистенции. На гладкой, блестящей поверхности измененной кожи отсутствуют пушковые волосы, салоотделение и потоотделение .На коже молочных желез определяются пятна розоватой окраски плотной консистенции размером: справа 7 8, слева 7 10 см. В области нижней трети плеча на внутренней стороне справа и слева отмечаются уплотнения кожи. Кожа в этой области имеет желтовато - белую окраску. Салоотделение и потоотделение в этой области отсутствуют.

Кожа в области дистальных отделов верхних конечностей (в области пальцев) истончена, уплотнена, имеет белесоватую окраску, морщиниста.

В области поясницы определяются атрофические изменения со стороны кожи: пятна имеющие размер 5 - 4 см слева и 3 - 6 см в диаметре справа имеют светло – коричневую окраску, кожа в этой области истончена, морщиниста. Салоотделение и потоотделение, пушковые волосы на измененной коже отсутствуют.

## Дифференциальный диагноз

Ограниченную склеродермию дифференцируют с недифференционной формой лепры, витилиго, ложной лейкодермой.

Витилиго имеет более четкие границы, которые особенно хорошо видны при наличии гиперпигментированной зоны вокруг витилигинозного пятна. Поверхность пятен гладкая без атрофии и шелушения, они чаще локализуются на коже лица и области лица и конечностей. Пятна располагаются симметрично, отсутствует пиломатозный рефлекс, они сохраняются длительно без развития уплотнения, что отличает их от пятен при бляшечной склеродермии.

При недифференцированной лепре изменения на коже представлены пятнистыми высыпаниями, которые могут быть эритематозными с различными оттенками (от розового до синюшного) и гипопигментными. В области пятен болевая, тактильная и температурная чувствительность снижены.

Ложная лейкодерма возникает на месте бывших очагов отрубевидного лишая, псориаза у больных, подвергавшихся солнечному или ультрафиолетовому облучению. В отличие от склеродермии эти пятна не имеют уплотнения и исчезают после ослабления загара.

Системная (или диффузная) склеродермия характеризуется развитием продромальных явлений в виде общего недомагания, артралгий, повышения температуры, повышенной чувствительности к холоду, слабость.

Поражение кожи начинается с конечностей или лица. Лицо становится маскообразным, появляются телеангиоэктазии. В заключительной стадии склеротический процесс распространяется на подкожную клетчатку, мышцы, слизистые, что приводит к затруднению движений, мимики, сужению ротового отверстия. Кроме того, при системной склеродермии идет поражение внутренних органов и прежде всего страдают почки.

## Окончательный диагноз и его обоснование

На основание жалоб больной (больная предъявляла жалобы на изменение окраски и плотности кожи в области груди, живота, верхних отделов нижних конечностей, сопровождающихся чувством стягивания), данных анамнеза заболевания (считает себя больной с декабря 1997 года, когда впервые отметила изменения со стороны кожи боковых отделов живота (изменения окраски и плотности), в январе 1998 года консультировалась в КВД и в клинике кожных болезней СПбГМА. Процесс прогрессировал и в марте с.г. больная в плановом порядке была госпитализирована в клинику кожных болезней СПбГМА), данных анамнеза жизни (до 1981 года больная работала разнорабочей. Трудовая деятельность больной была связана с работой на открытом воздухе. В 1993 и 1995 годах больная перенесла 2 тяжелых нервных потрясения), данных дерматологического статуса (определяются изменения кожи ограниченного характера в области живота, молочных желез, поясницы, проксимальных и дистальных отделов верхних конечностей: кожа уплотнена и изменена ее окраска (от бледно-розовой с желтоватым оттенком на животе до коричневатой в области поясницы. В области молочных желез, а также поясницы кожа изменена в виде пятен, причем изменения в области поясницы носят атрофический характер) можно поставить диагноз ограниченной склеродермии, бляшечной формы. Сопутствующие заболевания: гипертоническая болезнь, 2 стадия, умеренная гипертония. Желчно - каменная болезнь.

**Этиология и патогенез заболевания**

Этиология неизвестна.

Факторы, провоцирующие заболевание: стресс, инфекционные заболевания, физические факторы (переохлаждение, инсоляция, вибрация), химические факторы.

Патогенез :

Склеродермия - мультифакториальное заболевание. Определяется связь с определенными генотипами H L A.

Важным в патогенезе являются функциональные нарушения со стороны фибробластов. В развитии дерматоза играют роль аутоиммунные реакции к коллагену, связанные с выраженной антигенной «коллагновой стимуляцией». Определенную роль играют различные эндокринные, неврологические и обменные нарушения, которые относят к способствующим факторам.

## Патоморфология

Заболевание проходит 3 стадии: отек, индурация, атрофия (но не рубцовое).

В начальном периоде отмечается воспалительный инфильтрат вокруг сосудов дермы и подкожной клетчатки, состоящий из лимфоцитов. Стенки сосудов отечны и инфильтрированы, эндотелий пролиферирует. Дистрофия коллагеновых волокон проходит 3 стадии: мукоидное, фибриноидное набухание, фибриноидный некроз. В дальнейшем на первый план выходят атрофические изменения.

## Индивидуальный план лечения

1. Режим труда и отдыха
2. Лидаза 64 ед. через день курсом 30 инъекций
3. 1 АТФ внутримышечно курс 10 инъекций
4. Витамины В
5. Препараты никотиновой кислоты
6. Санаторно - курортное лечение
7. ЛФК

Наружная терапия

5 % метилурациловая мазь 100 г +15 мл витамина А, 120 ЕД лидазы, 5 мл димексида. Все это наносится на очаги поражения.

## Библиография

1. Кафедральные лекции по дерматовенерологии.
2. Ю.К. Скрипкин и другие Кожные и венерические болезни М, Медицина . 1995
3. Кожные и венерические болезни под ред. академика Шапошникова М, Медицина 19895
4. Машковский М.Д. Лекарственные средства , Харьков «Торсинг»,1997