**Общие сведения**

Фамилия, имя, отчество:

Возраст: \_\_\_\_\_\_\_

Место работы: учащаяся.

Домашний адрес: \_\_\_\_\_\_\_\_

Дата поступления в клинику: \_\_\_\_\_\_\_\_

**Жалобы**

Больная предъявляет жалобы на появление плотного линейного гиперпигментированного очага в области волосистой части головы и лба.

**Anamnesis morbi**

Впервые отметила появление плотного линейного очага в области волосистой части головы и лба 4 года назад, субъективные ощущения отсутствовали. После консультации дерматолога была направлена в ДКБ №8, где при обследовании обнаружили склеротическое поражение пищевода и желудка, и был поставлен диагноз: системная склеродермия. Назначенное лечение: сосудистые препараты, фонофорез с гидрокортизоном (без эффекта). Госпитализировалась 2 раза в год для обследования и коррекции терапии. Весной 2006 г. обнаружила появление нового очага на спинке носа и межбровной области, в связи, с чем была направлена в Клинику детских болезней, где получала лечение метотрексатом с положительным эффектом. В октябре 2007 г. была вновь госпитализирована в Клинику для обследования и коррекции терапии.

**Перенесённые заболевания**

ОРВИ, ветряная оспа (в 6 лет). Аппендэктомия в 2005 г. Контактов с желтушными больными и больными туберкулёзом не было. Переливаний крови не было.

**Аллергологический анамнез**

Аллергических реакций не отмечает.

**Семейный анамнез**

Мать здорова, отец здоров.

**Anamnesis vitae**

Беременность матери 2 физиологическая, роды 1. Родилась г., вес 3700 г, рост 58 см. Закричала сразу. Вскармливание грудное до 6 мес. Физическое и психическое развитие по возрасту. Привита по календарю. Реакция Манту – всегда отрицательная. Последняя реакция Манту 28.09.07 г. – 7 мм.

**Общий осмотр**

*Общее состояние* на момент обследования удовлетворительное.

*Положение в постели:* активное.

*Выражение лица:* доброжелательное, не отражает каких-либо болезненных процессов.

*Рост, масса тела, телосложение, конституция:* телосложение нормостеническое. Рост 169 см, вес 56.5 кг, ИМТ=19.7.

*Кожа и слизистые оболочки:* обычной окраски. Единичные телеангиэктазии на коже груди; на коже волосистой части головы, лба, спинке носа выражен плотный линейный очаг (по типу «саблевидного удара») в стадии дисхромии, атрофии, умеренного фиброза.

*Подкожная клетчатка:* развита нормально. Отёков нет.

*Лимфатические узлы:* при пальпации определяются подчелюстные, подмышечные, паховые л/у эластической консистенции, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями.

*Костно-мышечная система:* развитие мышц удовлетворительное, тонус нормальный. Суставы правильной конфигурации, безболезненные, активные и пассивные движения в полном объёме. Позвоночник не искривлен.

*Интеллектуальное развитие:* по возрасту. Внимание концентрирует, память сохранена, настроение ровное, мышление по возрасту. Сон не нарушен.

*Речь:* внятная.

*Рефлексы:* живые, вызываются симметрично, патологических рефлексов– нет. Менингеальных симптомов нет.

**Состояние по органам и функциональным системам**

***Система органов дыхания***

Дыхание через нос свободное, патологического отделяемого нет. Грудная клетка цилиндрической формы, симметричная. Лопатки на одном уровне, плотно прилегают к грудной клетке. Дыхание смешанного типа, с частотой 18 дыхательных экскурсий в минуту. Дополнительная дыхательная мускулатура в акте дыхания не участвует. Грудная клетка безболезненна, эластичность не нарушена. Голосовое дрожание одинаковое с обеих сторон. При сравнительной перкуссии лёгких выявляется ясный лёгочный звук. Границы лёгких в пределах возрастной нормы. При аускультации над лёгкими выслушивается везикулярное дыхание.

***Система кровообращения***

При осмотре область сердца без видимых изменений, сердечный горб отсутствует, сердечный толчок не определяется. Верхушечный толчок пальпируется на уровне 5 межреберья на 1 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Границы относительной сердечной тупости соответствуют возрасту.

*При аускультации сердца* тоны сердца нормальной звучности, частота сердечных сокращений 80 уд/мин. Шумов в сердце нет.

*Исследование сосудов:* осмотр сосудов шеи – без изменений, вены не набухшие. При аускультации артерий патологические изменения не выявлены. При пальпации лучевой артерии пульс синхронный на обеих руках, ритмичный, с частотой 80 уд/мин. АД на левой руке 110/60 мм.рт.ст., на правой 100/60 мм.рт.ст.

***Система пищеварения***

Слизистая оболочка ротовой полости розовой окраски, язык слегка обложен налётом белого цвета. Живот не увеличен. При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный. Мышцы брюшной стенки активно участвуют в акте дыхания. Сигмовидная кишка пальпируется в левой подвздошной области, цилиндрической формы, плотноэластической консистенции. Остальные отделы толстой кишки не пальпируются. Печень пальпируется у края рёберной дуги, край печени мягкий, ровный, безболезненный. Размеры печени по Курлову 10/8/7 см. Желчный пузырь не пальпируется. При перкуссии селезёнки по 10 ребру – длинник 8 см. Селезёнка не пальпируется.

***Органы мочевыделения***

Почки не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

**План обследования:**

1. Общий анализ крови
2. Б/Х анализ крови
3. Общий анализ мочи
4. Иммунологические пробы
5. Ревмопробы
6. УЗИ брюшной полости и почек
7. ЭКГ
8. ЭГДС

**Результаты лабораторных и инструментальных исследований больного**

***Общий анализ крови (4.10.07 г.)***

WBC 5.0\*103 /мм3

RBC 4,18\*106/мм3

HGB 11.6 L g/dL

HCT 34,8 L %

NY палочкояд. 1 %

сегментояд. 54 %

LY 35 %

MO 9 %

EO 1 %

BA -

Цв. Показатель 0.83

СОЭ 9 мм/Н

***Б/Х анализ крови (4.10.07 г.)***

Общий белок 76 g/L

Мочевина 3,6 ммоль/л

Креатинин 69 мкмоль/л

ХС 3.8 ммоль/л

Глк 4.9 ммоль/л

АСТ 22 U/L

АЛТ 21 U/L

Билирубин общ. 7.9 мкмоль/л

-прямой 0

-непрямой 7.9

***Общий анализ мочи (4.10.07 г.)***

Цвет сол-жёлтый

Реакция 6.0

Уд.вес 1.026

Прозрачность полная

Белок/глк -

Эпителий плоск. ед. в п/з

Лейкоциты 0-1 в п/з

Слизь умер. количество

***Ревмопробы (4.10.07 г.)***

РФ (кач) отр.

Антистрептолизин-О 0 МЕ/мл

СРБ кол отр.

***Иммунологический анализ (4.10.07 г)***

HBsAg отр.

ANA отр.

IgA 200

IgM 120

IgG 1480

Ат. к нат. ДНК отр

Комплемент 30.7 гем.ед.

***УЗИ (4.10.07 г.)***

Желчный пузырь натощак. Деформаций нет. Содержимое – мин. Пристеночный осадок.

Стенка уплотнена, не утолщена. Общ. желчный проток нормальный.

Портальная вена 9 мм.

Внутрипечёночные сосуды – сосудистый рисунок усилен.

Паренхима печени средней эхогенности.

Поджелудочная железа: контур ровный. Головка 14 мм, тело 9 мм, хвост 18 мм.

Вирсунгов проток нормальный.

Селезёнка: контур ровный. Размеры 80\*30 мм. Сосуды не расширены.Паренхима средней эхогенности.

Почки: расположены в поясничной области. Контуры ровные, чёткие. Размеры: лев. 106\*46 мм, прав. 102\*36 мм. ЧЛК не расширены. Эхоструктура б/о.

.

***ЭКГ (4.10.07 г.)***

Синусовый ритм. Вертикальное направление электрической оси сердца. Повышенная электрическая активность миокарда левого желудочка. Нарушены метаболические процессы миокарда.

**Клинический диагноз: Системная склеродермия.**

**Сочетанная патология: Склеродермическое поражение ЖКТ.**

**Обоснование диагноза:**

В пользу диагноза системная склеродермия свидетельствуют:

-характерное поражение кожи волосистой части головы, лба и спинки носа (по типу «саблевидного удара») в стадии дисхромии, атрофии, умеренного фиброза.

-основные критерии системной склеродермии: склеродермическое поражение пищеварительного тракта.

-дополнительные критерии системной склеродермии: телеангиэктазии.

**Лечение:**

1. Пеницилламин – оказывает антифиброзное действие, подавляет синтез коллагена (для предотвращения роста старых очагов и появления новых)
2. Метотрексат – иммунодепрессант, при высокой иммунологической активности процесса (в период обострения).
3. Трентал – улучшает микроциркуляцию (при появлении синдрома Рейно).
4. Троксевазиновая мазь – улучшает микроциркуляции и укрепляет стенки сосудов нижних конечностей.
5. Омепразол – для устранения симптомов диспепсии.