*Общие сведения*

1. Фамилия, имя, отчество: \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*
2. Возраст: 12 лет (7.05.89 г.)
3. Дата поступления в клинику: 14 января 2002 г
4. Занятие родителей: мама – \*\*\*\*\*\*, отец – водитель \*\*\*\*\*.
5. Занятие ребенка: ученик седьмого класса
6. Домашний адрес: г.\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*\*, ул. \*\*\*\*\*\*\*\*\*\*

Клинический диагноз:

Основной: Системная склеродермия, подострое течение, генерализованная стадия, I степень активности, типичная форма.

Сопутствующие заболевания: Хронический гиперпластический гастродуоденит, субремиссия, рефлюкс-эзофагит I степени, дуодено-гастральный рефлюкс.

*Жалобы*

На момент курации больной предъявляет жалобы на:

1. периодические боли в коленных суставах;
2. боли в области сердца не связанные с физической нагрузкой;
3. появление апигментированных пятен на лбу, затем формирование по центру лба линейного очага бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже;
4. очаги белесоватого цвета на грудной клетке, очаги гиперемии на голенях и стопах.

При поступлении больной жаловался на:

1. периодические боли в коленных суставах, появляющиеся при ходьбе на расстояния более 10 метров;
2. утреннюю скованность в коленных суставах;
3. боли в области сердца;
4. появление апигментированных пятен на лбу, затем формирование по центру лба линейного очага бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже;
5. очаги белесоватого цвета на грудной клетке, очаги гиперемии на голенях и стопах.

*Anamnesis morbi*

Больным себя считает с июля 2001 г., когда впервые на лбу появился линейный гиперемированный очаг с отеком. В сентябре 2001 года впервые после бега на улице появились периодические боли в области коленных суставов; так же больной отмечал скованность в коленных суставах с утра.

В октябре-ноябре появились множественные мелкие очаги гиперемии на грудной клетке, конечностях; очаг на лбу стал бледно-розовым, с тенденцией к атрофии.

С ноября 2001 года появились боли в области сердца, не связанные с физической нагрузкой.

В декабре 2001 года осмотрен педиатром КДЦ. На фоне лечения тренталом, оротатом К появилась тенденция к угасанию кожного синдрома.

14 января был госпитализирован в педиатрическое отделение ОДКБ.

*Anamnesis vitae*

Родился в срок с весом 3600 г, рост 52 см. Беременность у матери I. Условия жизни, труда, питания во время беременности удовлетворительные. Беременность протекала без осложнений. Роды срочные, с родостимуляцией. Выписан домой на 5 сутки, в анамнезе кефалогематома справа, обвитие пуповины. Грудное вскармливание до 4-х месяцев. Рос здоровым, крепким ребенком. В физическом и умственном развитии не уступал сверстникам. Посещал детский сад. Учиться начал с 6 лет. В семье, коллективе социально адаптирован. Успеваемость в школе хорошая.

Со слов матери в 1 год 8 месяцев перенес коклюш. Простудными заболеваниями болел редко. В возрасте 8 лет Острая пневмония справа.

Привит согласно прививочному календарю (АДСМ 6/11/98, ЖКВ 7/03/96, ОПВ 12/10/96, ЖПВ 2/03/90, Манту от 28/02/2001 +5 мм) .

*Семейный анамнез*

Отцу - 36 лет, здоров. Матери - 37 лет, здорова. Хронические инфекционные заболевания, хронические интоксикации, аллергические и эндокринные заболевания, ревматизм в анамнезе отрицают. У бабушки по материнской линии артрозоартрит коленного сустава.

Материально-бытовые условия семьи удовлетворительные. Живут в муниципальном доме со всеми удобствами. Характер питания удовлетворительный.

*Эпидемиологический анамнез*

Контакт с лихорадящими больными за последний месяц, желтушными больными за последние 35 дней, с лицами, имевшими желудочно-кишечные расстройства за последние 7 дней до начала заболевания отрицает.

*Аллергологический анамнез*

Непереносимость бытовых химических веществ, лекарств, пищевую аллергию отрицает. Операция гемотрансфузии не производилась.

*Данные общего обследования*

*Status praesens*

Общее состояние по заболеванию средней тяжести. Положение активное. Выражение лица доброжелательное. Сознание ясное. Телосложение правильное, астеническое, рост 171 см, вес 48 кг. Температура тела 36,4°С.

Лицо не одутловатое, бледное. Склеры бледно-розовые, инъецированность отсутствует. Кожа тела чистая, влажная, тургор умеренный.

На всем теле видны апигментированные линейные тонкие рубцы (очевидно следы царапаний кошки). На лбу имеются апигментированные пятна (витилиго), по центру - линейный очаг бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже; на коже тыла правой голени, средней трети передней поверхности левой голени, вокруг левого соска - очаги коричневого цвета с геморрагическим оттенком 1,5см в диаметре; очаги белесоватого цвета на грудной клетке.

На всей поверхности спины видны телеангиоэктазии.

Пальмарная эритема, сосудистые звездочки, варикозное расширение вен отсутствуют. Слизистая полости рта розовая чистая. Язык обложен. Подкожная клетчатка развита умеренно, толщина складки на животе составляет 2 см. Околоушные и подчелюстные слюнные железы визуально и пальпаторно не определяются, пальпация околоушной области безболезненна.

При пальпации определяются подчелюстные лимфатические узлы размером 0,5 см, эластичные, не спаянные с окружающей клетчаткой, безболезненные. Подмышечные, паховые лимфатические узлы размером 0,5 см, эластичные, не спаянные с окружающей клетчаткой, безболезненные при пальпации.

Мышцы при пальпации эластичные, безболезненные.

Кости при пальпации и перкуссии безболезненные. Нарушения развития костного скелета отсутствуют.

Суставы нормальной конфигурации, при ходьбе более 10 метров появляются боли в коленных суставах, пассивные и активные движения в других суставах сохранны в полном объеме, безболезненны.

*Нервная система*

Сознание ясное. Больной ориентирован в месте и времени. Патология со стороны черепно-мозговых нервов не выявляется: обоняние, вкус, зрение слух, координация движений, речь, чтение, письмо не нарушены. В позе Ромберга устойчив. Корнеальный, глоточный, кожные, сухожильные рефлексы сохранены. Патологические рефлексы отсутствуют. Имеет место красный дермографизм. Менингеальные симптомы отрицательны.

*Органы дыхания*

Голос звонкий. Смешанный тип дыхания, средней глубины с частотой 20 дыхательных движений в минуту. Дополнительная мускулатура в дыхании не участвует. Грудная клетка астеническая, симметрична. Искривления позвоночника отсутствуют. Межреберные промежутки шириной 1,0 см, в боковых отделах грудной клетки имеют умеренно косое направление. Эпигастральный угол меньше 90°.

При пальпации грудной клетки болезненность отсутствует, голосовое дрожание симметрично, ощущение трения плевры не определяется, грудная клетка эластична, резистентна.

При сравнительной перкуссии перкуторный звук над симметричными областями легочный. При топографической перкуссии нижняя граница правого легкого определяется на уровне 6 ребра по среднеключичной линии, 8 ребра по средней подмышечной линии, 10 ребра по лопаточной линии, нижняя граница левого легкого определяется на уровне 8 ребра по средней подмышечной линии, 10 ребра по лопаточной линии. Экскурсия нижнего края правого легкого составляет 3,5 см, левого легкого 3,5 см по средней подмышечной линии. Ширина поля Кренига справа =3,5 см, слева = 4,0 см, высота стояния верхушки правого легкого спереди - на 3 см выше ключицы, сзади - на уровне остистого отростка 7 шейного позвонка; левого легкого спереди - на 3 см выше ключицы, сзади - на уровне остистого отростка 7 шейного позвонка.

При аускультации над симметричными областями дыхание везикулярное. Шум трения плевры отсутствует. Бронхофония симметрична.

*Система органов кровообращения*

При осмотре область сердца без деформации, правожелудочковый толчок, пульсация брюшной аорты, пульсация крупных сосудов шеи визуально не определяются.

При пальпации области сердца левожелудочковый толчок расположен на 0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии, положительный, умеренной силы, площадью 2,0 см. Систолическое и диастолическое дрожание отсутствует. Пульс ритмичный, умеренного наполнения и напряжения, с ЧСС 102 ударов в минуту. Частота пульса на правой руке равна частоте пульса на левой руке.

При перкуссии правая граница относительной сердечной тупости уровне правого края грудины, верхняя граница - на уровне 3-го межреберья, левая граница - на 0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Ширина сосудистого пучка составляет 5,5 см. Границы сердца несколько расширены.

При аускультации тоны сердца ритмичные, приглушены, I тон ослаблен, определяется систолический шум вдоль левого края грудины, экстратоны не определяются, ритм правильный с частотой 102 удара в минуту. При аускультации крупных сосудов шеи, плечевой и бедренной артерий, сосудов брюшной полости и почек патологические шумы не определяются. Артериальное давление 105/65 мм рт.ст. на правой руке, 110 /70 мм рт.ст. на левой руке.

*Система органов пищеварения и гепатолиенальная система*

При осмотре слизистая рта розовая, чистая. Язык обложен. Гирсутизм, пальмарная эритема, сосудистые звездочки не определяются. Форма ногтей нормальная. Живот плоский, симметричный, принимает участие в акте дыхания. Акт глотания безболезненный, нарушений глотания твердой и жидкой пищи не отмечается. Стул со слов больного нормальный, оформленный, 1 раз в день.

При поверхностной ориентировочной и сравнительной пальпации живот мягкий, слабоболезненный, участки локального мышечного напряжения не определяются. Грыжа белой линии, грыжи другой локализации отсутствуют. Нижняя граница желудка по методу аускульто-перкуссии определяется на 3,5 см выше пупка. При глубокой, методической, скользящей пальпации по Образцову-Стражеско определяется сигмовидная кишка в виде эластичного тяжа диаметром 2 см, безболезненная. Нижний край печени пальпаторно не определяется. Болезненность в области желчного пузыря, поджелудочной железы не определяется. Селезенка пальпаторно не определяется. Свободная жидкость в брюшной полости пальпаторно не определяется.

При перкуссии области живота определяется тимпанический перкуторный звук, пространство Траубе локализуется в области левого подреберья, в виде полулунного пространства. Свободная жидкость в брюшной полости перкуторно в положение лежа на спине, на боку, стоя не определяется. Верхняя граница печени определяется на уровне 6 ребра по правой среднеключичной линии. Размер печени по Курлову 9х8х7 см, размер селезенки 4х6 см. При аускультации определяется умеренно выраженная перистальтика.

*Система органов мочеотделения*

При осмотре пастозность, параорбитальные отеки, припухлость области почек не выявляются. Моча со слов больного желто-соломенного цвета, мочеиспускание безболезненной, регулярное, суточный диурез составляет 1200-1500 мл.

При пальпации мочеточниковые точки безболезненны, почки пальпаторно в положение стоя и лежа не определяются. Симптом поколачивания области почек отрицателен.

При перкуссии верхняя граница мочевого пузыря определяется на 1,5 см выше лобкового симфиза.

При аускультации сосудов почек патологические шумы не определяются.

*Эндокринная система*

Вторичные половые признаки развиты соответственно полу и возрасту. Щитовидная железа визуально не определяется, при пальпации эластичной консистенции, безболезненна.

*Предварительный диагноз*

**Системная склеродермия, подострое течение, генерализованная стадия, I-II степень активности, типичная форма.**

Ds: **Системная склеродермия**

поставлен на основании:

1. жалоб больного на:

1. периодические боли в коленных суставах, появляющиеся при ходьбе на расстояния более 10 метров;
2. утреннюю скованность;
3. боли в области сердца;
4. появление апигментированных пятен на лбу, затем формирование по центру лба линейного очага бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже;
5. очаги белесоватого цвета на грудной клетке, очаги гиперемии на голенях и стопах.
6. данных анамнеза:
* появление линейного гиперемированного очага с отеком в июле 2001 года.
* Появление в сентябре 2001 года периодических болей в области коленных суставов.
* скованность в коленных суставах с утра.
* появление множественных мелких очагов гиперемии на грудной клетке, конечностях, тенденция к атрофии очага на лбу.
* боли в области сердца, не связанные с физической нагрузкой.

3. данных объективного обследования:

1. На всем теле видны апигментированные линейные тонкие рубцы, на лбу имеются апигментированные пятна (витилиго);
2. по центру лба - линейный очаг бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже;
3. на коже тыла правой голени, средней трети передней поверхности левой голени, вокруг левого соска - очаги коричневого цвета с геморрагическим оттенком 1,5см в диаметре;
4. На всей поверхности спины видны телеангиоэктазии;
5. Границы сердца несколько расширены;
6. При аускультации тоны сердца приглушены, I тон ослаблен, определяется систолический шум вдоль левого края грудины.

4. динамики патологических симптомов:

1. Тенденция к атрофии очага на лбу.

**подострое течение**

на основании:

1. данных анамнеза:

* появление линейного гиперемированного очага с отеком в июле 2001 года.
* Появление в сентябре 2001 года периодических болей в области коленных суставов, скованности в коленных суставах с утра.
* появление множественных мелких очагов гиперемии на грудной клетке, конечностях, тенденция к атрофии очага на лбу.
* Появление в ноябре 2001 года болей в области сердца, не связанных с физической нагрузкой.

**генерализованная стадия**

на основании:

множественного поражения систем органов, что подтверждено характерными жалобами больного, данными анамнеза, объективного исследования.

**I-II степень активности**

На основании выраженного проявления кожного, суставного синдромов, признаков поражение сердечно-сосудистой системы.

**типичная форма** на основании сочетания синдромов:

кожного, суставного, признаков поражение сердечно-сосудистой системы с поражением кожи.

*План обследования*

1. общий анализ крови
2. общий анализ мочи
3. биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, щелочная фосфатаза)
4. обзорная рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях
5. рентгенография кистей в прямой проекции
6. ФГДС
7. ЭКГ
8. ЭХО-КС
9. РеоВазоГрафия
10. Титр антител к ДНК
11. СРБ
12. копрограмма

*Данные лабораторных и инструментальных методов исследования*

1. ОАК от 22/01/2002

 норма

 Hb 149 г/л 130-160 г/л

 Эритроциты 4,2x10\*12/л 4 - 5х10\*12/л

 ЦП 1,0 0,9-1,1

 СОЭ 5 мм/ч 2 - 10 мм/ч

Лейкоциты 6,1х10\*9/л 4-9х10\*9/л

 палочкоядерные - 1-6%

 сегментоядерные 30% 47-72%

эозинофилы 18% 1-5%

 лимфоциты 49% 28-37%

 моноциты 3% 3-11%

 базофилы - 0-1%

*Заключение*

В крови – увеличение уровня эозинофилов до 18% (Эозинофилия), лимфоцитов до 49% (лимфоцитоз).

2. ОАМ от 20/12/2001 N

 Цвет соломенно-желтый соломенно-желтый

 Прозрачность прозрачная прозрачная

 Реакция кислая

 Удельный вес 1,014 1,020-1,026

 Белок следы отсутствует

 Эпителий 1-2 0-3 п/з

 Лейкоциты 0-1-3 1-2 п/з

 Эритроциты отсутствуют единичные

 Слизь отсутствует отсутствует

 Цилиндры отсутствуют отсутствуют

 Соли: + оксалат Са

3. Биохимический анализ крови от 21/01/2000

Щелочная фосфатаза 618Н 98-279 н/L

4. Обзорная рентгенография грудной клетки от 15/01/2002

Описание: Инфильтративных изменений в легких не выявлено. Легочной рисунок усилен, корни структурны, диафрагма четкая, синусы свободны, сердце не увеличено.

5. Рентгенография кистей в прямой проэкции от 15/01/2002

Описание: выявлен умеренный остеопороз костей, R-анатомические соотношения в суставах не нарушены. Псевдоэпифизы в основании II пястных костей.

1. исследование СРБ от 16/01/2002

СРБ – не обнаружен.

1. Копрограмма от 16/01/2002

Кал полуоформленный, кашицеобразный, коричневого цвета, Детрит – 2;

Мышечные волокна: переваренные – 1, непереваренные – 1; непереваренная клетчатка – 2; крахмал внеклеточный – 2; флора – 2.

Заключение:

можно выделить следующие копрологические синдромы: недостаточность желудочного пищеварения, недостаточность переваривания в тонкой кишке.

1. Исследование а/т к ДНК от 15/01/2002

 ИФА Рез N

Антитела к ДНК нативной титр 1:100 0.07 УЕ 0.01-0.99

Антитела к ДНК денатурир. титр 1:100 0.17 УЕ 0.01-0.99

9. ЭКГ от 15/01/2002

Заключение: Ритм синусовый, с ЧСС 70-88. Срединное положение ЭОС. Нарушение процесса реполяризации, удлиннение интервала QT (0,38).

10. РВГ 20/12/2002

 Заключение:

Верхние конечности:

Пульсовое кровенаполнение в сосудах верхних конечностей снижено, повышен тонус крупных артериальных сосудов, повышен тонус венул, затруднен венозный отток.

Нижние конечности:

Пульсовое кровенаполнение в сосудах нижних конечностей снижено, повышен тонус крупных артериальных сосудов, повышен тонус венул, затруднен венозный отток.

11. ФГДС от 25/01/2002

Описание: слизистая пищевода гиперемирована в нижней трети. В желудке – желчь. Слизистая желудка и ДПК – отечная, гиперемирована, неравномерно утолщена; в дистальных отделах выраженный «зернистый» рельеф.

Заключение: Хронический гиперпластический гастродуоденит. Рефлюкс эзофагит I степени.

12. Эхо-КС от 20/12/2002

Заключение: сердце шаровидной формы. Верхушка выполнена левым желудочком. Дилатация всех полостей сердца, в большей степени левых отделов. Сократительная способность миокарда ЛЖ снижена. Создается впечатление некоторой рыхлости створок МК. Трепетание обоих створок МК. Под створками МК и ТК регургитация I-II степени. Дополнительная трабекула в средней трети ЛЖ. МПП в средней трети тонкая.

*Клинический диагноз*

Основной**: Системная склеродермия, подострое течение, генерализованная стадия, I степень активности, типичная форма.**

Сопутствующие заболевания: Хронический гиперпластический гастродуоденит, субремиссия, рефлюкс-эзофагит I степени, дуодено-гастральный рефлюкс.

*Обоснование клинического диагноза*

**DS: Системная склеродермия**

поставлен на основании:

1. жалоб больного на:

1. периодические боли в коленных суставах, появляющиеся при ходьбе на расстояния более 10 метров;
2. утреннюю скованность;
3. боли в области сердца;
4. появление апигментированных пятен на лбу, затем формирование по центру лба линейного очага бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже;
5. очаги белесоватого цвета на грудной клетке, очаги гиперемии на голенях и стопах.
6. данных анамнеза:
* появление линейного гиперемированного очага с отеком в июле 2001 года.
* Появление в сентябре 2001 года периодических болей в области коленных суставов.
* скованность в коленных суставах с утра.
* появление множественных мелких очагов гиперемии на грудной клетке, конечностях, тенденция к атрофии очага на лбу.
* боли в области сердца, не связанные с физической нагрузкой.

3. данных объективного обследования:

1. На всем теле видны апигментированные линейные тонкие рубцы, на лбу имеются апигментированные пятна (витилиго);
2. по центру лба - линейный очаг бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже;
3. на коже тыла правой голени, средней трети передней поверхности левой голени, вокруг левого соска - очаги коричневого цвета с геморрагическим оттенком 1,5см в диаметре;
4. На всей поверхности спины видны телеангиоэктазии;
5. Границы сердца несколько расширены;
6. При аускультации тоны сердца приглушены, I тон ослаблен, определяется систолический шум вдоль левого края грудины.

4. динамики патологических симптомов:

Тенденция к атрофии очага на лбу.

5. данных лабораторных и инструментальных исследований:

1. увеличение уровня эозинофилов до 18% (Эозинофилия);
2. увеличение уровня лимфоцитов до 49% (лимфоцитоз);
3. Щелочная фосфатаза - 618Н
4. Усиление легочного рисунка
5. умеренный остеопороз костей, псевдоэпифизы в основании II пястных костей(на рентгенограмме кистей)
6. Нарушение процесса реполяризации миокарда.
7. Снижение пульсового кровенаполнение в сосудах верхних конечностей, повышение тонуса крупных артериальных сосудов, повышение тонуса венул, затруднение венозного оттока верхних и нижних коечностей. (по данным РВГ)
8. Сердце шаровидной формы. Верхушка выполнена левым желудочком. Дилатация всех полостей сердца, в большей степени левых отделов. Сократительная способность миокарда ЛЖ снижена. (по данным ЭХО-КС)

**подострое течение**

на основании:

1. данных анамнеза:

* появление линейного гиперемированного очага с отеком в июле 2001 года.
* Появление в сентябре 2001 года периодических болей в области коленных суставов, скованности в коленных суставах с утра.
* появление множественных мелких очагов гиперемии на грудной клетке, конечностях, тенденция к атрофии очага на лбу.
* Появление в ноябре 2001 года болей в области сердца, не связанных с физической нагрузкой.

**генерализованная стадия**

на основании:

множественного поражения систем органов, что подтверждено характерными жалобами больного, данными анамнеза, объективного исследования, данными лабораторных и инструментальных исследований.

**I степень активности**

На основании

1. выраженного проявления кожного, суставного синдромов, признаков поражение сердечно-сосудистой системы.
2. лабораторных и инструментальных исследований:
	* нормальные титры в исследовании а/т к ДНК
	* отсутствие СРБ в крови.

**типичная форма** на основании сочетания синдромов:

кожного, суставного, признаков поражение сердечно-сосудистой системы с поражением кожи.

Ds: Хронический гиперпластический гастрит, субремиссия

поставлен на основании:

1. данных объективного обследования:
	* При пальпации живот мягкий, слабоболезненный в области эпигастрия.
2. данных лабораторных и инструментальных исследований:
* по данным ФГДС: Слизистая желудка и ДПК – отечная, гиперемирована, неравномерно утолщена; в дистальных отделах выраженный «зернистый» рельеф.
* По данным копрологического исследования можно выделить следующие синдромы: недостаточность желудочного пищеварения, недостаточность переваривания в тонкой кишке.

Ds: рефлюкс-эзофагит I степени

1. данных лабораторных и инструментальных исследований:

По данным ФГДС: слизистая пищевода гиперемирована в нижней трети.

Ds: дуодено-гастральный рефлюкс.

поставлен на основании:

1. данных лабораторных и инструментальных исследований:

По данным ФГДС: Наличие желчи в желудке

*Дифференциальный диагноз*

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Признак | Системная склеродермия | Системная красная волчанка | дерматомиозит |
| Кожный синдром | Отечность с красно-лиловым венчиком по периферии в очаге поражения. Эритема на лице в виде бабочки. | Эксудативная эритема с отеком, гиперкератозом, образованием некротических язв | Лиловая эритема с отеком в параорбитальной области |
| Суставной синдром | Полиартрит или полиартралгии, периартрит | Артралгия летучего характера или артрит | Полиартриты и полиартралгии |
| Синдромы Рейно-Лериша, Тибьержа-Вейссенбаха | Имеют место | Не характерны | Не характерны |
| Дистрофия с потерей массы тела | Имеет место у трети детей | Не характерна | Имеет место |
| Поражение сердца | Миокардиты, тахикардия, приглушение сердечных тонов, негрубый систолический шум, акцент II тона над легочной артерией. | Миокардиты, расширение границ, приглушение сердечных тонов, выраженный систолический шум. | Миокардит, формирование ограниченного порока сердца. |
| Поражение легких | Базальный пневмофиброз, пневмосклероз. | Волчаночный пневмонит. (на Rg: множественные очаговоподобные тени средней плотности с неровными контурами) | Сухой плеврит |
| Поражение почек | Склеродермическая почка и хронический гломерулонефрит | Волчаночный нефрит | Не вовлекаются в процесс |
| Поражение ЖКТ | Дисфагия, боль при проглатывании пищи, (поражение нижних отделов пищевода) поражение кишечника с запорами, реже – понос с развитием синдрома энтеральной недостаточности | Диффузный и очаговый васкулит органов брюшной полости с тромбозом мелких сосудов. | Эзофагит, спастические и атонические явления.(поражение верхних отделов пищевода и глотки), хейлит, стоматит, гингивит. |
| Миалгии, миозиты | Не характерны | Имеют место | Имеют место |
| Наличие LE клеток в крови | Не характерно | характерно | В редких случаях, единичные. |
| Высокий уровень ферментов крови, креатининурия | Не характерно | Не характерно | Характерно |
| Наличие антиядерных антител в крови, АНФ | На высоте активности процесса | В средних и высоких титрах. | В редких случаях |
| Мочевой синдром | Альбуминрия, неспецифический осадок; повышение в моче уровня оксипролина | Потеинурия, лейкоцит- и эритроцитурия, неспецифический осадок | Не выражен |

*План лечения*

1. Режим палатный
2. Стол N 5
3. Фармакотерапия

Базисным препаратом для лечения ССД считается иммунодепрессант Д-пеницилламин. Помимо иммунодепрессивного действия он тормозит избыточное фиброзообразование и ускоряет распад коллагена. Назначается в зависимости от активности процесса и формы заболевания по 450-900 мг/сутки до достижения положительного эффекта, затем переходят на длительное лечение поддерживающими дозами - 300-450 мг/ сутки. В связи с многочисленными побочными эффектами лечение Д-пеницилламином начинают в стационаре, в дальнейшем оно проводится под строгим врачебным наблюдением.

Из других иммунодепрессантов используются азатиоприн, лейкеран, которые назначаются обычно при остром или подостром течении заболевания.

Иммунодепрессанты можно комбинировать с глюкокортикоидами. Назначается преднизолон в начальной дозе 30-40 мг/сутки с постепенным снижением до поддерживающих.

У больных синдромом Рейно эффективны антагонисты кальция - нифедипин по 30-80 мг/сутки в сочетании с антиагрегантами и гепарином. В фазе обострения для нормализации реологических свойств крови применяется реополиглюкин.

Местно на наиболее пораженные участки рекомендуется применение аппликаций 50% раствора димексида. Сообщается о хорошем эффекте гипербарической оксигенации и плазмафереза.

У больных хроническим течением и медленным прогрессированием показано санаторно-курортное лечение - пелоидотерапия при преимущественном поражении кожи и суставов; радоновые и сульфидные ванны при сосудистых расстройствах.

1. Патогенетическая терапия:
	* 1. Противомалярийный препарат

Rp:Tab. “Plaquinol” 0,2

Ds: по 1 таблетке на ночь

* + 1. Спазмолитические средства, расслабляющие гладкие мышцы кровеносных сосудов, бронхов и других внутренних органов

Rp: Tab. “Trental” 0,1 № 60

Ds: по 1 таблетке 3 раза в день.

* + 1. Препараты, стимулирующие метаболические процессы

Rp: Tab. Kalii orotas 0.1

Ds: по 1 таблетке за 1 час до еды 3 раза в день.

#

Rp: Caps. Mildronati 0.25 № 20

Ds: по 1 капсуле через 30 минут после еды 3 раза в день.

4) Витаминотерапия:

Rp.: Dragee “Aevitum”

D.S. По 1 драже 3 раза в день после еды.

5) Лечебная физкультура, массаж.

1. Физиотерапия:

Парафиновые аппликации на очаги поражения;

Электрофорез с гиалуронидазой на области коленных суставов.

*Дневник*

|  |  |
| --- | --- |
| 23.01.2002T утренняя 36,6°С вечерняя 36,7°САД 110/70 мм рт.ст.Пульс 70 уд/минчдд 16 дых/мин | Больной предъявляет жалобы на периодические боли в коленных суставах; боли в области сердца не связанные с физической нагрузкой;Объективно: Общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Слизистые рта и языка розовые, чистые. Язык обложен.На всем теле видны апигментированные линейные тонкие рубцы (очевидно следы царапаний кошки). На лбу имеются апигментированные пятна (витилиго), по центру - линейный очаг бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже; на коже тыла правой голени, средней трети передней поверхности левой голени, вокруг левого соска – очаги коричневого цвета с геморрагическим оттенком 1,5см в диаметре; очаги белесоватого цвета на грудной клетке.На всей поверхности спины видны телеангиоэктазии. При пальпации области сердца левожелудочковый толчок расположен на 0,5 смПри перкуссии правая граница относительной сердечной тупости уровне правого края грудины, верхняя граница - на уровне 3-го межреберья, левая граница - на 0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Ширина сосудистого пучка составляет 5,5 см. Границы сердца несколько расширены.При аускультации тоны сердца ритмичные, приглушены, I тон ослаблен, определяется систолический шум вдоль левого края грудины.При поверхностной ориентировочной и сравнительной пальпации отмечается болезненность в эпигастральной области, участки локального мышечного напряжения не определяются. Стул оформленный 1 раз в сутки. Мочеиспускание безболезненное, регулярное, суточный диурез составляет 1500 мл в сутки.Обследование:1. ОАК
2. ОАМ

Назначения:1. Милдронат по 1т. По 0,25 3 раза в день
2. Трентал по 1т. 3 раза в день
3. Оротат Калия по 1т.3 раза в день
4. Плаквинил 0,2 1т н/н
5. ЛФК, массаж
6. Драже «Аевит»
 |
| 26.01.2002T утренняя 36,4°САД 120/80 мм рт.ст.Пульс 90 уд/минчдд 18 дых/мин | Больной предъявляет жалобы на периодические боли в коленных суставах; боли в области сердца не связанные с физической нагрузкой;Объективно: Общее состояние удовлетворительное. Сознание ясное. Слизистые рта и языка розовые, чистые. Язык обложен.На всем теле видны апигментированные линейные тонкие рубцы (очевидно следы царапаний кошки). На лбу имеются апигментированные пятна (витилиго), по центру - линейный очаг бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже; на коже тыла правой голени, средней трети передней поверхности левой голени, вокруг левого соска – очаги коричневого цвета с геморрагическим оттенком 1,5см в диаметре; очаги белесоватого цвета на грудной клетке.Отмечается тенденция к снижению интенсивности пятен.На всей поверхности спины видны телеангиоэктазии. При пальпации области сердца левожелудочковый толчок расположен на 0,5 смПри перкуссии правая граница относительной сердечной тупости уровне правого края грудины, верхняя граница - на уровне 3-го межреберья, левая граница - на 0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Ширина сосудистого пучка составляет 5,5 см. Границы сердца несколько расширены.При аускультации тоны сердца ритмичные, приглушены, I тон ослаблен, определяется систолический шум вдоль левого края грудины.При поверхностной ориентировочной и сравнительной пальпации отмечается болезненность в эпигастральной области, участки локального мышечного напряжения не определяются. Стул оформленный 1 раз в сутки. Мочеиспускание безболезненное, регулярное, суточный диурез составляет 1500 мл в сутки.Обследование:1. ОАК
2. ОАМ

Назначения:1. Милдронат по 1т. По 0,25 3 раза в день
2. Трентал по 1т. 3 раза в день
3. Оротат Калия по 1т.3 раза в день
4. Плаквинил 0,2 1т н/н
5. ЛФК, массаж
6. Драже «Аевит»
 |

*Этиология и патогенез системной склеродермии:*

Этиологические факторы ССД доподлинно неизвестны, несомненная роль принадлежит маловирулентной хронической, в том числе латентной инфекции. К факторам риска относят генетические. Маркерами их является семейная предрасположенность, а также устанавливаемая связь с некоторыми локусами антигенов гистосовместимости системы HLA. Подострое течение ССД связывают с локусом DR5, хроническое - DR3.

Патогенез ССД также изучен недостаточно полно. Гипотетическая его схема представляется следующим образом.



Как видно из схемы, в патогенезе ССД основную роль играют два механизма. Первый - это повреждение ДНК и РНК фибробластов соединительной ткани, вследствие чего развивается повышенное неконтролируемое образование коллагена, фибрилл и в конце концов, развитие тяжелых склеротических изменений в коже и внутренних органах. Поврежденные клетки и их органеллы становятся аутоантигенами и запускается механизм аутоиммунного заболевания. Возникают аутоантитела, которые соединяясь с аутоантигенами, образуют ЦИК.

Те в свою очередь, поражают систему микроциркуляции, вызывая утолщение интимы сосудов, сужение их просвета, периваскулярный склероз и гемореологические расстройства.

Очевидно, одной из причин поражения органов являются нарушения циркуляции, хронический вазоспазм, аналогичный периферическому синдрому Рейно-Лериша.

Активность и прогрессирование ССД в основном обусловлены, по-видимому, степенью и тяжестью аутоиммунных нарушений в патогенезе болезни.

*Профилактика системной склеродермии и ее осложнений*

*Первичная профилактика* состоит в выявлении детей, относимых к группе риска, и устранению факторов, провоцирующих заболевание.

*Вторичная профилактика* направлена на предупреждение обострений и активизации патологического процесса.

*Прогноз основного заболевания и рекомендации для родителей*

Наиболее серьезен при развитии, болезни у детей раннего возраста и зависит от быстроты генерализации и наличия суставно-мышечных контрактур, определяющих инвалидность ребенка, и тяжести поражения висцеральных органов. Летальность ниже, чем у взрослых больных, и в основном определяется сердечно-легочной недостаточностью, развитием истинной склеродермической почки или присоединением вторичной инфекции, особенно на фоне синдрома мальадсорбции.

*Эпикриз*

Больной \*\*\*\*\*\*., 12 лет поступил в педиатрическое отделение ОДКБ 14 января 2002 г. с жалобами на периодические боли в коленных суставах, появляющиеся при ходьбе на расстояния более 10 метров, утреннюю скованность в коленных суставах, боли в области сердца, появление апигментированных пятен на лбу, затем формирование по центру лба линейного очага бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже, очаги белесоватого цвета на грудной клетке, очаги гиперемии на голенях и стопах. Направительный диагноз: Системная склеродермия. Предварительный диагноз:

Системная склеродермия, подострое течение, генерализованная стадия, I-II степень активности, типичная форма.

На основании жалоб больного (на периодические боли в коленных суставах, появляющиеся при ходьбе на расстояния более 10 метров, утреннюю скованность, боли в области сердца, появление апигментированных пятен на лбу, затем формирование по центру лба линейного очага бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже, очаги белесоватого цвета на грудной клетке, очаги гиперемии на голенях и стопах.), данных объективного обследования (На всем теле видны апигментированные линейные тонкие рубцы, на лбу имеются апигментированные пятна (витилиго), по центру лба - линейный очаг бледно-розового цвета с атрофическими изменениями на коже, на коже тыла правой голени, средней трети передней поверхности левой голени, вокруг левого соска - очаги коричневого цвета с геморрагическим оттенком 1,5см в диаметре, на всей поверхности спины видны телеангиоэктазии, границы сердца несколько расширены, при аускультации тоны сердца приглушены, I тон ослаблен, определяется систолический шум вдоль левого края грудины.), динамики патологических симптомов (тенденция к атрофии очага на лбу, постепенное нарастание симптомов), данных лабораторных и инструментальных исследований (увеличение уровня эозинофилов до 18%, увеличение уровня лимфоцитов до 49%, повышение щелочной фосфатазы до 618Н, усиление легочного рисунка, умеренный остеопороз костей, псевдоэпифизы в основании II пястных костей.(на рентгенограмме кистей), нарушение процесса реполяризации миокарда(ЭКГ),снижение пульсового кровенаполнение в сосудах верхних конечностей, повышение тонуса крупных артериальных сосудов, повышение тонуса венул, затруднение венозного оттока верхних и нижних коечностей (по данным РВГ),сердце шаровидной формы. Дилатация всех полостей сердца, в большей степени левых отделов. Сократительная способность миокарда ЛЖ снижена. (по данным ЭХО-КС)), проведенной дифференциальной диагностики с системной красной волчанкой, дерматомиозитом, был выставлен клинический диагноз:

 Основной: Системная склеродермия, подострое течение, генерализованная стадия, I степень активности, типичная форма.

Сопутствующие заболевания: Хронический гиперпластический гастродуоденит, субремиссия, рефлюкс-эзофагит I степени, дуодено-гастральный рефлюкс.

Было проведено лечение, включающее лечебно-охранительный режим, стол N5, патогенетическую терапию, (милдронат, трентал, оротат Калия, плаквинил), витаминотерапия («Аевит»), физиолечение (ЛФК, массаж, электрофорез с гиалуронидазой). Состояние больного на момент окончания курации незначительно улучшилось.

 Прогноз в отношении выздоровления относительно благоприятный. Для жизни – неблагоприятный. Рекомендована профилактика вирусных инфекций, переохлаждений, общее закаливание организма, полноценное, витаминизированное питание. Разрешено посещение школы с ограничением физической нагрузки. Отвод от профилактических прививок в случае проведения иммуносупрессивной терапии.

*Литература*

1. Детские болезни: Учебник/ Под ред. Л.А. Исаевой. - 3-е изд.,испр. - М.: Медицина, 1997. -592 с.
2. Маколкин В.И., Овчаренко С.И. Внутренние болезни: Учебник. - 4-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1999. -592 с.
3. Машковский М.Д. Лекарственные средства. В двух частях. Ч. 2. - 12-е изд., переаб. и доп. - М.: Медицина, - 1993. - 688 с.
4. Тур А.Ф. Пропедевтика детских болезней: Учебник. - 6-е изд., перераб. и доп. - Л.: Медицина, 1971. - 495 с.
5. Фадеева Н.И., Максимов А.И. Основы физиотерапии в педиатрии: Справочное пособие. Н.Новгород: Издательство НГМА, 1997. - 144 с.
6. Методическая разработка для студентов
7. Гусева Н.Г. Системная склеродермия, М., 1975; Насонова В.А. и Астапенко М.Г. Клиническая ревматология, с. 175. М., 1989.