1. **Паспортная часть.**
	1. Фамилия, имя, отчество больного:
	2. Возраст (год, месяц и день рождения): (11 лет).
	3. Дата поступления в клинику:.
	4. Занятие родителей:
		1. Отец – юрист.
		2. Мать – ст. специал.
	5. Посещает школу.
	6. Адрес:
	7. Клинический диагноз:
		1. Основной – системная склеродермия, распространенная, с явлениями индурации.
		2. Осложнения – амиотрофия нижних конечностей, вторичная кардиопатия.
		3. Сопутствующие заболевания: хронический гастрит, невротический тик, ВСД.
2. **Жалобы.**
	1. Жалобы при поступлении в клинику: жалобы на очаги гиперпигментации и индурации на голенях, бедрах, плечах, на похудание, на выраженную слабость после физической нагрузки.
	2. Жалобы на день курации: жалобы на очаги гиперпигментации на голенях, бедрах, плечах, на выраженную худобу, на непроизвольные сокращения мимических мышц и непроизвольные движения глаз.
3. **Анамнез жизни.**
	1. Антенатальный период.

От второй беременности, на фоне анемии, токсикоза. Роды 28.05.1994, затяжные. Схватки стимулировали. Околоплодные воды чистые. Послед отошел сразу. Выписали из родильного дома на 6-й день, здоров.

* 1. Характеристика новорожденного.

Родился в срок, весом 4150, ростом 56 см, закричал сразу. Вскармливание грудное до 7 месяцев. Оценка по шкале Апгар 8 баллов. Желтуха новорожденных на 3 день, не выраженная, держалась 3 дня. Первое прикладывание к груди через 30 мин после родов, сосал активно.

* 1. Вскармливание

Отнятие от груди в возрасте 7 месяцев, режим кормления соблюдался. Вскармливание естественное.

Прикорм с 4 месяцев. Соки. Затем – овощные пюре, затем – мясные пюре. Систематически. В 2 мес – поливитамины.

Профилактика рахита – умеренное пребывание на солнце.

Переход на общий стол в возрасте 12 мес.

В данный момент питание регулярное, полноценное. Аппетит снижен.

Стул всегда был нормальным, устойчивым. Стул в настоящее время – нормальный, устойчивый.

* 1. Показатели физического и психомоторного развития ребенка.

Масса тела в период новорожденности 4150 г, удвоил массу в 5 мес. Появление первых зубов в 6 мес. К 1 году было 8 зубов. Масса тела к 1 году 11 кг. Держит голову с 4 мес, сидит с 6 мес, ходит с 1 года. Улыбается с 2 мес, гулит с 2 мес, фиксирует глазами яркие предметы с 2 мес, хватает игрушки с 2,5 мес, говорит отдельные слова с 11 мес, фразы – с 12 мес.

В старшем возрасте – поведение в семье и коллективе спокойное, послушный, не уверенный в себе, застенчивый. Начал посещать школу с 6 лет, успеваемость средняя.

* 1. Перенесенные заболевания

В период новорожденности: ПЭП, на 1 году – ЭКД (в 2 мес), анемия легкой степени, на 2 голу – ОРВИ, в 2 года – краснуха, в 8 лет – хронический гастрит, ДЖВП, хронический тонзиллит, вазомоторный ринит, ВСД, ветряная оспа.

Аллергические реакции на детские поливитамины в каплях, витамин В (пероральный).

* 1. Профилактические прививки.

Реакция Манту в 2003 г; – прививки по плану без реакций.

* 1. Семейный анамнез.

Мать – здорова.

Отец – здоров.

Бабка – ОНМК.

Бабка – зоб щитовидной железы, ИБС, остеохондроз.

 У матери было 2 беременности. 1-я – прерывание без медицинских показаний, 2-я – данный больной.

* 1. Бытовые условия и уход.

Материально-бытовые условия семьи удовлетворительные. Общий заработок семьи удовлетворительный. 3 члена семьи, из них 1 ребенок. Жилищные условия – квартира, удовлетворительная.

За ребенком ухаживают мать и отец. Посещал детский сад, посещает школу (до госпитализации). Прогулки ежедневно, по 1,5 ч. Режим дня четкий, длительность ночного сна 10 часов.

1. **Начало и течение настоящего заболевания**

Болен в течение 4-х лет. Дебют заболевания в феврале 2001 года (5 лет), когда появился очаг депигментации на своде правой стопы. Не лечен. На фоне «Иммунала», который ребенок получал в течении 2-х недель процесс прогрессировал с последующим распространением на голень, бедро. В августе 2001 года находился на лечении в кожно-венерологическом диспансере, с диагнозом склеродермия. Получал курсы физиотерапии (э/ф с лидазой и алоэ), лазеротерапии, радоновые ванны, инъекции пенициллина, санаторно-курортное лечение (грязи, бальнеотерапия). Не смотря на это, улучшения не отмечено. Появился новый участок на левом бедре с постепенным распространением на голень. С октября 2003 года у ребенка появились боли в области сердца. Находился на лечении и обследовании в кардиологическом отделении ВОДКБ. Состояние расценено как распространенная склеродермия с явлениями индурации, фиброза, атрофии с развитием амиотрофии нижних конечностей, вторичная кардиопатия.

 В ОАК в тот же период увеличение СОЭ 20 мм/ч, лимфоцитоз до 39%. В б/х анализе крови повышенная тимоловая проба до 10,5 усл. Ед. На ЭКГ: диффузные дистрофические изменения. Госпитализация в клинику с 13.04.04. по 13.05.04. При поступлении: мальчик пониженного питания. Масса тела – 28,7 кг, рост 145 см. Кожные покровы бледные, сухие. В области верхней и нижней конечности, туловища склеродермическое поражение кожи в стадии дисхромии, фиброза и атрофии. Пальпируются единичные лимфатические узлы шейной группы. АД 110/70, ЧСС – 81 в мин. Диагностирована системная склеродермия. В общем анализе крови: лей – 4,2-10,5 тыс, эритр – 3-4,55, Hb – 144 129 г/л, СОЭ – 20-30 мм/ч (при выписке 17 мм/ч). В биохимическом анализе крови повышена тимоловая проба до 18 усл. Ед. (норма до 5,0). Выявлены антитела к SCL70 – положительные (++). Активность болезни расценена как I-II степени. Лечение: преднизолон – 15 мг/сут, (0,52 мг/кг), через 6 недель постепенно снижали до 10 мг/сут (0,35 мг/кг), уже находясь дома, купренил – 250 мг (8,71 мг/кг), панангин 1 таб 3 р/сут, кальций D3-никомед по 1 капс 1 р/сут, местно: актовегиновый гель, солкосериловая мазь. Физиотерапия: э/ф с ГКС на шейный и пояснично-крестцовый отдел позвоночника. Иглорефлексотерапия. При выписке состояние удовлетворительное.

 За время пребывания дома состояние улучшалось – уменьшилась плотность соединительной ткани в очагах. Терапию, начатую в клинике, дома продолжали. Последняя госпитализация в октябре 2004 г. Отмечалось повышение уровня трансаминаз, в связи с чем получал урсофальк в течение 2 мес. Дома получал преднизолон 10 мг, купренил 250 мг, местную терапию.

1. **Данные объективного исследования на день курации.**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Дата | 22.09.2005 г. – День болезни17—й. | Назначения: |
| Т˚ | Стол А1Преднизолон 5 мгКупренил 250 мгПанангин 1 т х 3 рАльфадол Ca 1 тФенибут 0,25 ½ т х 2 рМультивит 1 т |
| Пульс |
| Д |
| АД |

1. **Данные объективного исследования.**

Status praesens

Общее состояние - удовлетворительное.

Сознание – ясное.

Поведение – адекватное.

Интеллектуальное развитие – соответствует возрасту.

Внимание – концентрация полная.

Настроение – ровное.

Мышление – логическое.

Речь - понятная.

Черепно-мозговые нервы – видимой патологии нет.

Рефлексы сухожильные: D=S, живые.

Потливость повышена в ладонях и подошвах.

Вес 39,3 кг, рос 150 см. Окружность груди 72 см, окружность головы 56 см.

Телосложение пропорциональное, см. St. localis.

Подкожная клетчатка – на лице развита достаточно, на животе и нижних конечностях отсутствует. Толщина складки на животе 1,5 см, под лопаткой 1,5 см, на бедре 1,5 см.

Волосы блестящие. Ногти обычной формы.

Слизистые – бледно-розовые.

Лимфатическая система – микрополиадения. Пальпируются отдельные узлы шейной группы.

Костная система – форма черепа округлая.

Грудная клетка цилиндрическая. Пальпация: Податливость нормальная. Голосовое дрожание проводится во все отделы.

Конечности не искривлены.

Суставы не деформированы.

Мышечная система: мышечная сила достаточная. Амиотрофия нижних конечностей (больше слева). Тонус мышц пониженный. Переразгибание в локтевых суставах. Объем активных движений достаточный. Объем пассивных движений избыточный.

Состояние статики и движения: походка не нарушена.

Зев: спокоен.

Органы чувств:

Глаза – конъюнктива чистая.

Уши – наружные слуховые проходы свободны.

Носовое дыхание свободное.

Гортань – голос звонкий.

Дыхание (характер, частота): 18 в минуту. Одышки нет. Кашля нет. Дыхание носовое. Брюшной тип дыхания.

Легкие – перкуторно – ясный легочный звук, нижние границы легких на уровне 8 межреберья, подвижность нижних краев легких 3 см и 3 см. Аускультативно – дыхание жесткое, проводится во все отделы. В базальном отделе левого легкого сзади – сухие свистящие хрипы на высоте вдоха.

Органы кровообращения: пульс 70 в минуту.

Кровяное давление 110/70.

Границы сердца соответствуют возрастным нормам (левая – по среднеключичной линии, правая – кнаружи от правого края грудины, верхняя – III ребро). Верхушечный толчок на уровне IV межреберья.

Аускультация: Тоны сердца ясные, ритмичные.

Шумы – систолический шум на верхушке. Не проводится в другие отделы.

Пульс на лучевой артерии 90 в минуту. Хорошего наполнения, ритмичный. Одинаковый на обеих руках, среднего напряжения, синхронный на обеих руках. АД = 110/70.

Органы пищеварения и полости живота:

Полости рта – слизистая рта и губ бледно-розовая, язык обложен белым налетом. Зубы постоянные, 28 зубов, санированы. Глотка – розового цвета, дужки розового цветя, язычок розового цвета.

Слюнные железы не изменены.

Аппетит – хороший.

Тошнота – нет.

Стул – регулярный, оформленный, 1 раз в день. Цвет коричневый.

Живот – мягкий безболезненный. Округлой формы. Симметричный. Участвует в дыхании. Перкуторный звук ясный. Состояние прямых мышц живота, паховых колец, пупка без особенностей. Аускультация – слышны кишечные шумы.

Печень + 1,0 см из-под края реберной дуги. Пальпация безболезненна. Перкуссия – 10(+1)-9-8 (по Курлову). Край мягкий, ровный.

Селезенка не пальпируется.

Мочевые органы – развитие правильное. Мочеиспускание не нарушено. Цвет мочи – соломенно-желтый.

Развитие половых органов соответствует возрасту. Вторичные половые признаки соответствуют возрасту.

Status localis

Кожа в области верхней и нижней конечностей справа (включая тыльную поверхность стопы и бедра), голени – слева, а также боковых поверхностей туловища склеродермические очаги в стадии дисхромии, атрофии, поверхностного фиброза. На левой ноге – очаги гиперпигментации. На правой латеральной лодыжке – гиперпигментация и индурация 10 х 6 см, на правой голени – 29 х 2,5 см, на правом бедре – 14 х 3,7 см.

1. **Инструментальные и лабораторные исследования.**

08.09.2005 г.

|  |  |
| --- | --- |
| Показатель | Норма |
| Яйца глист. не обнаружены | Яйца глист. не обнаружены |

09.09.2005 г.

ФВД – в пределах нормы.

04.09.2005 г.

|  |  |
| --- | --- |
| Показатель | Норма |
| ЭКГ – Синусовая аритмия. Нормальное направление электрической оси сердца. Повышена электрическая активность миокарда левого желудочка. Нарушены метаболические процессы миокарда.Ритм 0,99-0,72, 61-83. PQ 0.14QRS 0.07QT 0.33 | ЭКГ – ритм синусовый. Нормальное направление электрической оси сердца. Возбудимость и проводимость миокарда в пределах нормы.Ритм 0,80, 70. PQ 0.12-0,20QRS 0.08-0,09QT зависит от частоты ритма |

06.09.2005 г.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Норма  | Отклонение |
| РФ (кач) | ++++ | МЕ/мл | Отр | ↑ |
| Антистрептолизин-О | 0 | МЕ/мл | 0-125 | N |
| СРБ кол | 0,1 | Мг/дл | 0-0,8 | ↑ |

06.09.2005 г.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Норма  | Отклонение |
| ANA | Отр |  | Отр | N |

06.09.2005 г.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Норма  | Отклонение |
| Комплемент | 32,7 | Гемм. ед. | 20-40 | N |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Норма  | Отклонение |
| HBSAg | Отр  |  | Отр | N |

06.09.2005 г.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Норма  | Отклонение |
| IgA | 175 | мг/дл | 50-300 | N |
| IgM | 152 | мг/дл | 40-200 | N |
| IgG | 1500 | мг/дл | 600-2000 | N |

06.09.2005 г.

Клинический анализ крови

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Отклонение |
| WBC | 8,8 | 103/мм3 | ↑ |
| RBC | 4,64 | 106/мм3 | N |
| HGB | 12,0 | g/dl | N |
| HCT | 34,5 | % | ↓ |
| MCV | 74 | μм3 | ↓ |
| MCH | 25,9 | Pg | ↓ |
| MCHC | 34,7 | g/dl | N |
| PLT | 256 | 103/мм3 | N |
| Баз | - |  | N |
| Эоз | - |  | N |
| Лимф | 54 |  | ↑ |
| Мон | 2 |  | ↓ |
| СОЭ | 15 | мм/ч | ↑ |
| Нейт ПЯ | 1 |  | N |
| Нейт СЯ | 42 |  | ↓ |

06.09.2005 г.

Биохимический анализ крови

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единица измерения | Отклонение | Норма |
| Общий белок | 64 | г/л | N | 65-85 |
| Мочевина | 2,7 | ммоль/л | ↓ | 2.5-8.3 |
| Креатинин | 60 | мкмоль/л | N | 0-88 |
| ХС | 5,1 | ммоль/л | N | 0-5.2 |

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Глк | 4,8 | ммоль/л | N | 3.9-6.4 |
| АСТ | 60 | U/l | ↑ | 0-35 |
| АЛТ | 12 | U/l | N | 0-30 |
| ЩФ | 199 | U/l | N | 0-400 |
| Общий билирубин | 8,2 | μмоль/л | N | 5.0-21.0 |
| K | 3,9 | ммоль/л | N | 3.5-5.1 |
| Na | 142 | ммоль/л | N | 135-150 |
| Ca | 2,52 | ммоль/л | N | 2.25-2.75 |
| Амилаза | 56 | U/l | N | 0-100 |

07.09.2005 г.

Исследование мочи по Зимницкому

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № порции | Кол-во | Уд. вес | Белок |
| I | 110 | 1003 | Нет |
| II | 250 | 1001 | Нет |
| III | 210 | 1002 | Нет |
| IV | 220 | 1005 | Нет |
| Дневной диурез 790 мл |
| V | 120 | 1017 | Нет |
| VI | 170 | 1010 | Нет |
| VII | 240 | 1007 | Нет |
| VIII | 140 | 1012 | Нет |
| Ночной диурез 670 мл |
| Суточный диурез 1460 мл |
| Белок: нет |

=> ↓ концентрационной функции почек.

06.09.2005 г.

Общий анализ мочи

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Отклонение |
| Цвет | Светло-желтый | N |
| Р-ция  | 5,0 | ↑ |
| Удельный вес | 1006 | ↓ |
| Прозрачность | Полная | N |
| Белок | Нет | N |
| Эпителий плоский | Ед в п/зр | N |
| Лей | Ед в п/зр | N |
| Эр | Ед в п/зр | N |

06.09.2005 г.

ЭХО КГ

Митральный клепан – удлинены хорды передней створки, регургитация о-1 степени, v регургитации – 1,7 мм/сек, G 13,2 мм рт. ст.

Основание аорты 26,8 мм, верхняя граница нормы по росту, v в нисходящей аорте – 1,1 м/сек, v в дуге аорты – 0,7 м/сек, v в восходящей аорте – 1 м/сек.

Аортальный клапан – пролабирование некоронарной створки без регургитации.

Трикуспидальный клапан – регургитация 0- 1 ст.

Легочная артерия – ствол 20 мм, v в стволе – 1 м/сек, ТА = 129-117 м/сек.

Легочный клапан – регургитация 1 ст., створки тонкие, волна «а» 2 мм.

Левое предсердие – размер полости в диастолу 24,5 мм.

Правый желудочек – размер полости в диастолу – 12 мм.

Левый желудочек – конечно-диастолический размер полости 45,2 мм (N 44,7 мм). Конечно-систолический размер полости 30,4 мм. Ударный объем 59,1 мм. Фракция изгнания 62%. Фракция укорочения 33,3%. Толщина задней стенки 8мм/13,9 мм.

Диастолическая функция левого желудочка: Е>А, Е/А N.

Межжелудочковая перегородка 7,6 мм/12,7 мм.

Перикардиального выпота нет.

Дополнительные особенности эхограммы: Пролабирование некардиальной створки аортального клапана,. МАРС: удлинение хорды передней створки митрального клапана. Диаметры полостей, толщина миокарда в пределах N (по S тела). Насосная и сократительная ф-ции ЛЖ – N. Диастолическая функция ПЖ и ЛЖ – N. Давление в легочной артерии – N. МР 1 ст. Кровоток в дуге восх. и нисх. аорты – N.

1. **Клинический диагноз и его обоснование.**
	1. Системная склеродермия на основании:
		1. Склеродермическое поражение кожи (кожа в области верхней и нижней конечностей справа (включая тыльную поверхность стопы и бедра), голени – слева, а также боковых поверхностей туловища склеродермические очаги в стадии дисхромии, атрофии, поверхностного фиброза. На правой латеральной лодыжке – гиперпигментация и индурация 10 х 6 см, на правой голени – 29 х 2,5 см, на правом бедре – 14 х 3,7 см).
		2. Гиперпигментация кожи (на левой ноге – очаги гиперпигментации).
		3. Хроническая нефропатия (в общем анализе мочи отн. плотность мочи 1006, в исследовании по Зимницкому максимальная отн. плотность мочи 1017).
		4. ↑ СОЭ до 30-20-17 мм/ч.
		5. Ревматоидный фактор ++.
		6. Дефицит массы тела более 10 кг по сравнению с ростом.
	2. Дифференциальная диагностика с:
		1. Диффузный эозинофильный фасциит – нет эозинофилии и поражения фасций
		2. Склередема Бушке – нет отека.
		3. Мультифокальный фиброз – поражение преимущественно кожных покровов, медленное прогрессирование.
		4. Псевдосклкродермия – нет наследственной предрасположенности.
		5. Индуцированная склеродермия – нет триггерных факторов.
		6. ЮРА – нет поражения суставов, болей в суставах, контрактур.
		7. Болезнь Рейно – нет поражения сосудов.
		8. Кожные заболевания – системность поражения.
	3. Осложнения:
		1. Амиотрофия нижних конечностей (по данным осмотра).
		2. Вторичная кардиопатия (по данным ЭКГ).
	4. Сопутствующие заболевания:
		1. Хронический гастрит (гастроскопия в поликлинике по месту жительства).
		2. Невротический тик (жалобы на непроизвольные сокращения мимических мышц и непроизвольные движения глаз).
		3. ВСД (холодные влажные ладони и подошвы).
2. Обоснование лечения у данного больного.
	1. Стол общий.
	2. Режим труда и отдыха (нельзя чрезмерные физические нагрузки, нужен ежедневный сон 9 ч), нельзя находиться под прямыми лучами солнца и длительно на морозе.
	3. Медикаментозное лечение:
		1. Преднизолон 5 мг – перорально, не снижать дозу в течение ближайших 2 мес. Для ликвидации системного иммунного воспаления.
		2. Купренил 250 мг – постоянно. Подавляет синтез и усиливает распад коллагена, тормозит избыточное образование фиброзной ткани.
		3. Панангин 1 т х 3 р. – Для нормализации сердечной деятельности (ритма).
		4. Альфадол Ca 1 т – для предупреждения остеолиза.
		5. Фенибут 0,25 ½ т х 2 р – для лечения невротических тиков.
		6. Мультивит 1 т – Общеукрепляющее средство, для лечения невротических тиков.