**I. Общие сведения.**

ФИО, 15 лет, учащийся СШ №, проживающий по адресу: 25.03.98 г. поступил в стационар Краснодарского краевого кожно-венерологического диспансера с диагнозом при поступлении: **очаговая склеродермия.**

Окончательный диагноз: **Очаговая склеродермия. Бляшечная форма. Стадия уплотнения.**

**II. Жалобы больного.**

Больной жалуется на наличие пятен, причиняющих ему только косметическое неудобство без каких - либо отрицательных субъективных ощущений.

Жалобы со стороны других систем и органов отсутствуют.

**III. Анамнез настоящего заболевания.**

**Anamnesis morbi.**

Считает себя больным с сентября 1997 г., когда заметил, что на ограниченном участке переднебоковой поверхности левого бедра стали выпадать волосы, где позже образовалось пятно бледно - розового цвета, которое никак не беспокоило, но увеличивалось в размерах и к ноябрю достигло 5 см в диаметре. Провоцирующие факторы (стресс, острые и хронические инфекционные болезни, физические и химические раздражители), которые могли бы быть причиной начала данного заболевания, больной указать не может. В конце ноября обратился в Краевую клиническую больницу, где его направили в ККВД. Был поставлен диагноз - очаговая склеродермия. Прошёл амбулаторно курс лечения (пенициллин в/м, хилак - форте, мезим - форте) в течении 2-х месяцев. Динамики в развитии кожного дефекта не наблюдалось. В марте 1998 г. выпали волосы, а затем появились новые четыре пятна (два - на передней поверхности левой голени, одно - в правой поясничной области и одно - на животе, около пупка) ярко - красного цвета размером с монету, что заставило больного вновь обратиться в ККВД, в стационар которого он и был госпитализирован 25.03.98 г.

**IV. Анамнез жизни.**

**Anamnesis vitae.**

Родился в срок от второй, нормально протекавшей беременности. Врождённой патологии не имеет. Растёт и развивается в соответствии с полом и возрастом. Из детских инфекций перенёс ветряную оспу, часто болеет ОРЗ.

Травм и операций не было. Гемотрансфузии отрицает.

Вредных привычек не имеет.

Туберкулёз, ЗППП, вирусный гепатит, опухоли, малярию у себя и родственников отрицает.

Аллергических реакций не было.

Наследственный анамнез не отягощён.

В контакте с инфекционными больными не был.

Аллергические реакции не отмечает.

Социальный анамнез благополучный.

**V. Результаты объективного исследования.**

**1. Общее исследование.**

**Status praesens objectivus.**

**А. ОБЩИЙ ВИД БОЛЬНОГО.** Состояние больного удовлетворительное**.** Положение активное. Сознание ясное. Температура тела 36,7οС. Телосложение правильное, пониженного питания. Рост 160 см, вес 45 кг. Кожные покровы и видимые слизистые чистые матового цвета, влажные. Кровоизлияния, сыпи и рубцы на коже и слизистых оболочках, свободных от основного патологического очага, отсутствуют. Подкожно-жировая клетчатка слабо выражена. Лимфатические узлы не видны. Пальпации доступны поднижнечелюстные, подмышечные, паховые лимфатические узлы. Они обычной формы и величины, безболезненные, неспаянны с окружающими тканями. Мускулатура развита средне. Атрофии мышц при осмотре не обнаружено. Деформаций, асимметричности, болезненности при пальпации лицевого, мозгового черепа нет. Форма грудной клетки коническая. Деформаций, переломов нет. Патологических искривлений позвоночника, деформации костей таза нет. Суставы безболезненны при активных и пассивных движениях, конфигурация их не изменена.

**Б. ОРГАНЫ ДЫХАНИЯ.** Дыхание через нос не затруднено. Тип дыхания смешанный. ЧДД 22 в минуту. Форма грудной клетки нормостеническая, деформаций нет, при пальпации безболезненна, правая и левая половины равномерно участвуют в акте дыхания. Перкуторно - ясный легочной звук. Аускультативно выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет.

Высота стояния верхушек:

- спереди, с обеих сторон: на 3 см выше ключицы

- сзади: на уровне IIV шейного позвонка

Ширина полей Кренинга - 4 см.

**Нижние границы лёгких:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Линии | Справа | Слева |
| Парастенальная | V межреберье | V межреберье |
| Срединно-ключичная | VI ребро | VI ребро |
| Передняя подмышечная  | VII ребро | VII ребро |
| Средняя подмышечная | VIII ребро | VIII ребро |
| Задняя подмышечная | IX ребро | IX ребро |
| Лопаточная | X ребро | X ребро |
| Околопозвоночная | Остистый отросток XI грудного позвонка |

**В.** **СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА.**

Видимых выпячиваний и пульсации в области сердца нет.

Пальпаторно. Верхушечный толчок располагается в V межреберье на 1,5 см кнутри от срединно-ключичной линии. Сердечный толчок не определяется. Эпигастральной пульсации нет.

Перкуторно. Границы относительной и абсолютной сердечной тупости не изменены.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Граница | Относительная тупость | Абсолютная тупость |
| Правая | На 1 см кнаружи от правого края грудины | Левый край грудины  |
| Верхняя | Верхний край III ребра  | Хрящ IV ребра |
| Левая | На 1 см кнутри от срединно-ключичной линии |

Ширина сосудистого пучка - 6 см.

Поперечник сердца - 11 см.

Конфигурация сердца не изменена.

Аускультативно. Тоны сердца громкие, ритмичные. Частота сердечных сокращений 84 ударов в минуту, патологические шумы не выслушиваются.

Пульс ритмичный, нормального наполнения и напряжения, 80 ударов в минуту. АД - 120/70 мм.рт.ст.

**Г. ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА.**

**ЖКТ**

Осмотр. Язык влажный, чистый. Слизистая оболочка внутренних поверхностей губ, щёк, нёба, зев нормальной окраски. Миндалины не изменены. Запах изо рта обычный.

Форма живота обычная. Живот симметричен, не вздут. Видимая перистальтика и антиперистальтика желудка и кишечника отсутствует. Грыжевых выпячиваний нет. Равномерно участвует в акте дыхания. Венозные коллатерали отсутствуют.

Пальпация. При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный, зон повышенной кожной чувствительности нет, расхождения мышц брюшного пресса, феномен «мышечной защиты», грыжи, поверхностно расположенные опухоли не определяются4 симптом Щёткина - Блюмберга отрицательный.

**Печень, селезёнка**

Печень пальпируется у края рёберной дуги: край острый, поверхность гладкая, безболезненна. Размеры печени по Курлову 9см-8см-7см.

Желчный пузырь не пальпируется.

Селезёнка не пальпируется. Перкуторно: длинник - 7 см, поперечник - 5 см.

**Д. МОЧЕПОЛОВЫЕ ОРГАНЫ.**

При осмотре поясничной области покраснения, припухлости, болезненности не выявленно. Напряжения поясничных мышц нет. Симптом покалачивания отрицателен с обеих сторон. Почки, мочевой пузырь не пальпируются. Дизурических расстройств нет.

**Е. ЭНДОКРИННАЯ И НЕРВНАЯ СИСТЕМЫ.**

Первичные и вторичные половые признаки соответствуют полу и возрасту. Нарушения роста нет. Части тела пропорциональны. Щитовидная железа не видна и не пальпируется.

Первичной патологии со стороны **нервной системы и органов чувств** не выявленно.

**Патологии по результатам объективного исследования не выявленно.**

**2. Специальное исследование.**

**Status specialis.**

Кожно - патологический процесс носит распространённый, асимметричный характер, располагается: на животе справа, около пупка; в правой поясничной области4 íà ïåðåäíåáîêîâîé ïîâåðõíîñòè левого áåäðà4 на передней поверхности левой голени, представлен пятнами.

На передней поверхности живота, справа от пупка расположено пятно, размером с пятирублёвую монету, округлой формы, восковидно - жёлтого цвета, с сиреневым ободком по периферии (толщиной 1.5 см). Пятно не возвышается над поверхностью кожи. На участке поражения рисунок кожи сглажен, кожа плотно прилегает к подлежащим тканям, не собирается в складки, характеризуется деревянистым отверденением. Волосы в очаге отсутствуют, нет сало - и потоотделения. Кожная чувствительность отсутствует. Субъективных ощущений нет.

В поясничной области, на правом боку локализуется серовато - жёлтое, резко ограниченное лилово - розовым «бордюром», не имеющее кожного рисунка, гладкое, плотное, как картон, овальное пятно 2 см в диаметре, слегка возвышающееся над поверхностью тела. Волосы, секреция сальных и потовых желёз, все виды чувствительности в очаге поражения отсутствуют.

На переднебоковой поверхности левого бедра находится кожно - патологический процесс в виде гладкого, блестящего, цвета слоновой кости плотной консистенции (но более мягкого, чем другие), правильной формы, кольцевидного пятна диаметром 6 см, спаянного с подлежащими тканями и не выступающего над уровнем окружающей кожи. На периферии бляшки имеется фиолетового цвета зона (шириной 0.5 см) в форме кольца, постепенно переходящая в нормальную кожу. Кожа центральной части очага с трудом собирается в складку. В зоне бляшки не наблюдается волосяной покров, исчез рисунок кожи, прекратилось сало - и потоотделение, снижена чувствительность кожи, больной иногда ощущает лёгкий зуд.

На передней поверхности голени видны ещё два пятна неправильной формы, размерами 2 х 3 см и 3 х 4 см, желтовато - сероватого цвета, с сиреневыми ободками по периферии. Бляшки несколько приподнимаются над поверхностью тела. На участке поражения рисунок кожи сглажен. Кожа деревянистой плотности, не собирается в складки. В области пятна отсутствуют волосы, снижена секреция сальных и потовых желёз, ослаблена кожная чувствительность, ощущаются парестезии.

**3. Лабораторные исследования.**

**А. Общий анализ крови 26.03.98 г.**

|  |  |
| --- | --- |
| Эритроциты |  **4.75 Т/л** |
| Гемоглобин |  **142 г/л** |
| Цветной показатель |  **0.9** |
| Тромбоциты |  **300000** |
| Лейкоциты |  **6.5 Г/л** |
| Базофилы |  **---**  |
| Эозинофилы |  **3 %** |
| Нейтрофилы: Миэлоц. |  **---** |
|  Юные |  **---** |
|  Палочкоядерные |  **4 %** |
|  Сегментоядерные |  **65 %** |
| Лимфоциты |  **26 %** |
| Моноциты |  **6 %** |
| СОЭ |  **10 мм/час**  |

**Б. Общий анализ мочи 26.03.98 г.**

1. цвет светло жёлтый
2. реакция кислая
3. удельный вес 1021
4. прозрачность нет
5. белок нет
6. сахар нет

 Микроскопия осадка.

1. Эпителиальные клетки
2. Плоские 1-1-2
3. Лейкоциты 2-3-3
4. Эритроциты 0-1-0
5. Слизь +
6. Бактерин +

**В. МОР 26.03.98 г.**

**отрицательная**

**Г. Кал на яйца глистов 26.03.98 г.**

**яйца глистов не обнаружены**

**В результате проведённых лабораторных исследований патологии обнаружено не было.**

**4. Окончательный диагноз.**

На основании **жалоб -** на наличие пятен, причиняющих только - лишь косметическое неудобство без каких - либо отрицательных субъективных ощущений; **анамнеза данного заболевания** -болеет с сентября 1997 г., когда заметил, что на ограниченном участке переднебоковой поверхности левого бедра стали выпадать волосы, где позже образовалось пятно бледно - розового цвета, которое никак не беспокоило, но увеличивалось в размерах и к ноябрю достигло 5 см в диаметре. В ККВД был поставлен диагноз - очаговая склеродермия. Прошёл амбулаторно курс лечения (пенициллин в/м, хилак - форте, мезим - форте) в течении 2-х месяцев. Динамики в развитии кожного дефекта не наблюдалось. В марте 1998 г. выпали волосы, а затем появились новые четыре пятна ярко - красного цвета размером с монету, что заставило больного вновь обратиться в ККВД, в стационар которого он и был госпитализирован 25.03.98 г.4 **проведённого** **дифференциального диагноза с каплевидной формой ограниченной склеродермии (**болезнь белых пятен сходна с бляшечной формой очаговой склеродермии округлыми, овальными, резко очерченными, гладкими, блестящими пятнами плотной консистенции, которые могут слегка возвышаться над уровнем окружающей кожи или, наоборот, несколько западать, наличием сиреневого ободка вокруг пятна - венчика периферического роста. В области поражения при обеих формах очаговой склеродермии сглажен рисунок кожи, отсутствуют волосы, снижается секреция сальных и потовых желёз, кожная чувствительность, больные могут ощущать чувство стягивания, парестезии, незначительный зуд. Но в отличие от бляшечной формы пятна при каплевидной форме очаговой склеродермии характеризуются более мелким размером - диаметр 3 - 10 мм, фарфорово - белым цветом (восковидно - жёлтый в стадии уплотнения), меньшей плотностью - тестоватая консистенция(деревянистая консистенция, спаянность с подлежащими тканями, невозможность собрать пятно в складки), они нередко располагаются группами, могут сливаться, образуя крупные очаги фестончатых очертаний, в виде мозаики. Различается и характерная локализация: бляшечная форма - боковые поверхности туловища, спина, поясница, конечности, лицо4 пятнистая форма - шея, плечи, верхняя часть груди или спины, слизистая оболочка рта, половые органы. Кроме того при болезни белых пятен отсутствует стадийность процесса, характерная для бляшечной формы: в частности изменение цвета бляшек в зависимости от стадии) можно поставить окончательный клинический диагноз:

**Склеродермия. Бляшечная форма. Стадия уплотнения.**

**5. Лечение.**

1. **Активное выявление и санация очагов инфекции**: хронические синуситы, тонзиллит, кариозные зубы, инфекционные и паразитарные заболевания кишечника и желчевыводящих путей.
2. **Полноценное питание** с достаточным содержанием животных белков, растительного масла, овощей, фруктов.
3. **Антибиотики.**

**Пенициллин, фузидин - натрия, эритромицин, гризеофульвин.**

Пенициллин способен расширять кровеносные сосуды, что необходимо, так как в процессе патогенеза склеродермии происходит спазм сосудов, приводящий наряду с другими факторами к развитию патологии кровеносных сосудов4 тормозит избыточный синтез проколлагена4 обладает противовоспалительным действием. Кроме того пенициллин во время своего распада образует один из промежуточных продуктов - пеницилламин, который является продуктом обмена соединительной ткани. Пенициллинотерапия более эффективна в стадии отёка, её хорошо сочетать с введением стекловидного тела.

Пенициллин: по 200000 - 300000 через 3 - 4 часа, в/м4 на курс от 10000000 до 30000000 ЕД.

Фузидин - натрия: по 0,5 г четыре раза в день в течение трёх дней, а потом 1-2 недели по 0,5 два раза в день.

Эритромицин: по 0.25 г 4 раза в сутки.

Гризеофульвин: внутрь по 4 - 6 табл/сут в течение месяца.

Rp.: Benzylpenicillini - natrii 200000 ЕД

D. t. d. № 12

S. Растворить содержимое флакона в 2 мл 0.5 %

раствора новокаина, вводить в мышцу

по 200000 ЕД 6 раз в сутки.

1. **Средства, влияющие на тканевый обмен.**
2. Ферментные препараты.

**Лидаза, ронидаза.**

Содержат фермент - гиалуронидазу, активность которого при склеродермии резко снижена. Вызывают распад гиалуроновой кислоты, являющейся «цементирующим» веществом соединительной ткани, до глюкозамина и глюкуроновой кислоты, уменьшая тем самым её вязкость. В конечном итоге увеличивается проницаемость тканей и облегчается движение жидкостей в межтканевых пространствах.

Лидаза: по 1 мл (содержимое флакона - 0.1 г - 64 УЕ растворяют в 1 мл 0.5 % раствора новокаина) подкожно или внутримышечно ежедневно или через день (20 - 30 инъекций); можно проводить несколько курсов с перерывом 3 - 4 месяца.

Ронидаза: применяют местно, в виде аппликаций - 0.5 г порошка наносят на салфетку, увлажнённую стерильным изотоническим раствором натрия хлорида, покрывают вощённой бумагой и фиксируют на поражённом участке бинтом на период до 18 часов, в течение 2 недель4 по показаниям повторяют 2 - 3 цикла с перерывом 3 - 4 дня.

Препараты гиалуронидазы можно вводить непосредственно в очаги поражения методом электрофореза, с помощью ультразвука, а также в виде подкожных обкалываний.

**Трипсин кристаллический:** по 10 мг в 2 мл изотонического раствора натрия хлорида в/м ежедневно или через день (10 - 15 инъекций), одновременно электрофорез раствора трипсина на очаги поражения.

Rp.: Trypsini crystallisati 0.005

D. t. d. № 6 in amp.

S. Вводить в/м по 2 ампулы, предварительно

растворив в 2 мл 0.9 % NaCl

1. Витамины.

**В1, В2, В5, В6, В12, В15, Е, А, С, РР, аевит, дипромоний, биотин, карнитина хлорид.**

Тиамин (вит. В1): входит в состав ряда ферментов и участвует в углеводном обмене, в процессах декарбоксилирования α - кетокислот и синтеза ацетил - коэнзима А. Является основной частью молекулы кокарбоксилазы, которая способствует декарбоксилированию пировиноградной кислоты (участвует в углеводном обмене). Превращение тиамина в кокарбоксилазу происходит путём его фосфорилирования. Оказывает также влияние на белковый и жировой обмен, участвует в регулировании водного обмена.

Rp.: Sol. Thiamini bromidi 3 % - 1 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить по 1 мл в/м 1 раз в день.

Рибофлавин (вит. В2): при поступлении в организм взаимодействует с АТФ и образует флавинмононуклеотид и флавинаденин нуклеотид. Последние являются коферментами флавинпротеинов и участвуют в переносе водорода и регулировании окислительно - восстановительных процессов. Принимает участие в процессах углеводного, белкового и жирового обмена4 стимулирует рост и регенерацию тканей.

Rp.: Tab. Riboflavini 0.005 № 50

D. S. Принимать по 1 таблетке 2 раза в день.

Кальция пантотенат (вит. В5): входит в состав коэнзима А, который играет важную роль в процессах ацетилирования и окисления. Участвует в углеводном и жировом обмене, в синтезе ацетилхолина. Находясь в коре надпочечников, стимулирует образование кортикостероидов.

Rp.: Sol. Calcii pantothenatis 20 % - 2 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить в/м по 1 - 2 мл 1 раз в день.

Пиридоксин (вит. В6): поступая в организм, фосфорилируется, превращается в пиродсаль - 5 - фосфат и входит в состав ферментов, осуществляющих декарбоксилирование и переаминирование аминокислот. Активно участвует в обмене триптофана, метионина, цистеина, глютаминовой и других аминокислот. Играет также важную роль в обмене гистамина, участвует в процессах жирового обмена.

Rp.: Tab. Pyridoxini 0.005 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 - 2 таблетки

2 - 3 раза в день.

Цианокобаламин (вит. В12): является фактором роста, необходим для нормального кроветворения и созревания эритроцитов4 участвует в синтезе лабильных метильных групп и в образовании холина, метионина, креатина, нуклеиновых кислот4 способствует накоплению в эритроцитах соединений, содержащих сульфгидрильные группы4 оказывает благоприятное влияние на функцию печени и нервной системы, на обмен углеводов и липидов. Активирует свёртывающую систему крови. Усиливает процессы регенерации в тканях.

Rp.: Sol. Cyanocobalamini 0.01 % - 1 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить в/м по 1 мл 1 раз в 2 дня.

Кальция пангамат (вит. В15): улучшает липидный обмен, повышает усвоение кислорода тканями, повышает содержание креатинфосфата в мышцах и гликогена в мышцах и печени, устраняет явления гипоксии, прекрасно расширяет сосуды, улучшает микроциркуляцию.

Rp.: Calcii pangamatis 0.05 obductas № 100

D. S. Принимать внутрь по 2 таблетки

3 раза в день.

Никотиновая кислота (вит. РР): является простетической группой кодегидразы I (дифосфопиридиннуклеотида - НАД) и кодегидразы II (трифосфопиридиннуклеотида - НАДФ), являющихся переносчиками водорода и осуществляющих окислительно - восстановительные процессы. Улучшает углеводный обмен. Оказывает сосудорасширяющее действие, стимулирует эритропоэз, нормализует трофику, улучшает периферическое кровообращение, обладает антиоксидантными свойствами и гипохолестеринемической активностью.

Назначают никотиновую кислоту внутрь по 0.05 г 3 - 4раза в сутки до 20 дней или в/м 1 % раствор натрия никотината по 5 - 10 мл 1 раз в сутки (10 - 15 дней).

Rp.: Tab. Acidi nicotinici 0.05 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

3 - 4 раза в сутки.

Токоферола ацетат (вит. Е): является синтетическим препаратом витамина Е4 участвует в окислительно - восстановительных процессах4 активный антиоксидант, защищает от окислительных изменений различные вещества, в том числе ненасыщенные жирные кислоты, витамин С, провитамин А4 тормозит обмен белков, нуклеиновых кислот, стероидов. Стимулирует тканевое дыхание, уменьшает потребность тканей в кислороде,

участвует в обмене белков, жиров, углеводов, стероидных гормонов, нормализует функцию половых желёз, укрепляет сосудистую стенку, обладает капиллярорасширяющим, противовоспалительным, противотромбозным действием.

Назначают токоферола ацетат внутрь по 1 - 2 капсулы (0.5 мл 20 % раствора) 2 - 3 раза в день или по 20 - 40 капель 5 %, 10 %, 30 %, раствора в масле 3 раза в день, а также в/м (в подогретом виде) по 1 мл 5 %, 10 %, 30 %масляного раствора 1 раз в день или через день4 на курс лечения 25 - 30 инъекций.

Аевит (масляный раствор, содержащий в 1 мл аксерофтола ацетата (вит. А) 35 мг (около 100000 МЕ) и токоферола ацетата (вит. Е)- 100 мг): токоферола ацетат усиливает действие ретинола. Назначают - по 1 капсуле (0.2 г) 2 - 3 раза в день или по 1 мл в мышцу4 местно - добовляют в мази для фонофореза (жиры, составляющие основу должны быть свежие, так как при прогоркании их ретинол и токоферола ацетат разрушаются.

Тигазон (циклический ретиноид, синтетический аналог вит. А пролонгированного действия): стабилизирует межуточный обмен мезенхимальных клеток и коллагена. Назначают - 50 - 75 мг/сут в течение 10 - 15 дней.

1. Препараты, содержащие фосфор.

**Кислота аденозинтрифосфорная:** участвует во многих процессах обмена веществ, при взаимодействии с актомиозином распадается на АДФ и неорганический фосфат, при этом освобождается энергия. Экспериментально доказано, что под её влиянием усиливается коронарное, мозговое кровообращение, улучшается периферическое кровообращение, нормализуется трофика тканей.

Назначают в/м по 1 мл 1 % раствора ежедневно (до 30 инъекций).

Rp.: Sol. Natrii adenosintriphosphatis 1 % - 1 ml

D. t. d. № 30 in amp.

S. Вводить в/м по 1 ампуле

1. Гормоны коры надпочечников. Глюкокортикостероиды и их синтетические аналоги.

**Преднизолон, триамцинолон, дексаметазон, урбазон.**

Применяют, как правило,при системной склеродермии**.** Больным ограниченными формами склеродермии назначать глюкокортикостероиды нецелесообразно (А. П. Монахова, 1982 г.).Их можно только в начальной стадии заболевания. Оказывают противовоспалительное, десенсибилизирующее и антиаллергическое действие. Обладают противошоковыми и антитоксическими свойствами. Тормозят развитие лимфоидной ткани - иммунодепрессивная активность, соединительной ткани, в том числе ретикулоэндотелия4 уменьшают количество тучных клеток,б являющихся местом образования гиалуроновой кислоты4 подавляют активность гиалуронидазы и способствуют уменьшению проницаемости капилляров. Задерживают синтез и ускоряют распад балка.

Назначают внутрь по 20 - 40 мг/сут с постепенным снижением дозы до поддерживающей (не менее 2 - 3 месяцев). Одновременно применяют **калия оротат (**нестероидное анаболическое вещество, является исходным продуктом для биосинтеза уридинфосфата, входящего в состав нуклеиновых кислот, которые участвуют в синтезе белковых молекул, общий стимулятор обменных процессов)внутрь по 0.25 г 2 - 3 раза в день.

Rp.: Tab. Prednisoloni 0.005 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

4 раза в день

Rp.: Tab. Kalii orotatis 0.25 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

2 раза в день до еды

1. Противоядия и комплексоны.

**А. Препараты, содержащие тиоловые группы. Унитиол.**

**Б.** **Комплексообразующие соединения.** **Пеницилламин (купренил, мелкаптил):** подавляет избыточный синтез коллагена, способствует торможению склерозирующих процессов. Влияя на синтез и состав коллагена, снижает его антигенные свойства, подавляя тем самым развитие аутоаллергического процесса. Связывая свободные радикалы кислорода, ограничивает их повреждающее влияние на клеточные мембраны, что в конечном итоге обусловливает, противовоспалительный эффект, уменьшает степень фиброзирования. Подавляет участие Т - хелперов в клеточно - опосредованных реакциях, в результате чего снижается способность В - лимфоцитов к продукции иммуноглобулинов, а следовательно тормозятся аутоиммунные реакции.Его сочетание с глюкокортикоидами и препаратами меди усиливает противовоспалительный эффект.

Назначают внутрь по 0.15 - 0.25 г 2 - 3 раза в сутки через 2 - 2.5 часа после еды в течение 2 - 3 месяцев.

1. **Биогенные стимуляторы.**

**ФиБС, алоэ, стекловидное тело, плазмол, гумизоль, нуклеинат натрия, пилоидин, экстракт плаценты, фитин, глицерофосфат кальция, солкосерил, пирогенал, продигиозан, спленин.**

1. **Низкомолекулярные декстраны.**

**Полиглюкин, реополиглюкин, гемодез, реомакродекс.**

Применяют при тяжелопротекающих формах склеродермии. Удаляют патологические субстанции, обладающие аутоагрессивным антигенным действием, оказывают иммунокорригирующее влияние вследствие освобождения и активизации рецепторов иммунорегуляторных клеточных клонов.Уменьшают агрегацию форменных элементов крови, способствуют перемещению жидкости из тканей в кровяное русло, в связи с чем повышают суспензионные свойства крови, улучшают микроциркуляцию, уменьшают её вязкость, способствуют восстановлению кровотока в мелких капиллярах, оказывают дезинтоксикационное действие.

Назначают: в/в капельно по 200 - 400 мл 1 - 2 раза в неделю4 5 - 8 вливаний на курс.

1. **Сердечно - сосудистые средства.**
2. Препараты поджелудочной железы.

**Андекалин (**очищенный экстракт поджелудочной железы свиней)**4** **Дилминал (**препарат, содержащий калликреин (каллигеназу))**.**

Понижают артериальное давление, вызывают расширение периферических кровеносных сосудов.

Андекалин: назначают по 10 - 40 ЕД в/м ежедневно или через день в течение 2 - 4 недель (на курс до 1.2 - 1.8 г).

Дилминал: назначают по 1 - 2 драже 3 раза в сутки.

Rp.: Andecalini pro injectionibus 40 EД № 10

D. S. Для внутримышечных инъекций

 (10 - 40 ЕД на инъекцию)

1. Производные пурина и пиримидина.

**Ксантинола никотинат (компламин):** расширяет периферические сосуды и улучшает периферическое коллатеральное кровообращение. Уменьшая периферическое сопротивление и усиливая сокращения сердца, способствует увеличению минутного объёма.

Назначают внутрь по 1 таблетке (по 0.15 г) 3 раза в день.

1. Производные изохинолина.

**Никошпан:** комбинированный препарат, в состав которого входят но - шпа и никотиновая кислота. Сочетание этих веществ обеспечивает повышенный сосудорасширяющий эффект.

Назначают внутрь по 1 таблетке 2 - 3 раза в день после еды.

1. Препараты разных химических групп.

**Галидор:** оказывает миотропноеспазмолитическое и сосудорасширяющее действие. Действует успокаивающее на ЦНС.

Назначаютвнутрь по 0.1 г 3 раза в день (2 - 3 недели).

1. **Противомалярийные средства.**

**Хингамин и др.:** оказывает тормозящее действие на синтез нуклеиновых кислот, на активность некоторых ферментов, на иммунологические процессы.

Назначают внутрь по 0.25 г 2 раза в день (после обеда и ужина) в первые 10 дней, затем по 0.25 г 1 раз в день, после ужина4 всего на курс 17.5 - 25 г.

Rp.: Tab. Chingamini 0.25 № 100

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

2 раза в день

1. **Средства, действующие на афферентную иннервацию.**
2. Отхаркивающие средства.

**Глицирам:** оказывает противовоспалительное действие, связанное с умеренным стимулирующим влиянием на кору надпочечников. Может применяться с глюкокортикостероидами с целью некоторого уменьшения их дозировки.

Назначают внутрь по 0.05 - 0.1 г 2-4 раза в день, за 1/2 часа до еды4 курс лечения: 2 - 6 месяцев.

Rp.: Tab. Glycyrrami 0.05 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

4 раза в день за 1/2 часа до еды

1. **Блокаторы кальциевых каналов.**

**Коринфар (нифедипин), фенигидин, верапамил.**

Оказывают антиаритмическое, антиангинальное и гипотензивное действие. Блокируют потенциалозависимые кальциевые каналы и нарушают поступление ионов кальция внутрь клеток. Расширяют периферические артерии. Они оказались эффективными ещё и потому, что при склеродермии имеет место избыток кальция в клетках.

Коринфар - назначают по 20 - 50 мг в сутки.

Rp.: Dragee « Corinfar » № 100

D. S. Принимать внутрь по 2 драже

2 раза в день

1. **Гемосорбция.**
2. **Плазмаферез.**
3. **Обменные переливания плазмы.**
4. **Бальнео** - **и физиотерапия.**

Все то, что каким-либо образом расширяет кровеносные сосуды в очаге, улучшает микроциркуляцию, нагнетает кислород к тканям и т.д. Это:

1. **Фонофорез** лидазы, йодистого калия, ихтиола, гидрокортизона, аевита 10 % ихтиоловой, 5 % теониколовой мази, протеолитических ферментов в 70 % растворе димексида (для одной процедуры требуется 0.05 г трипсина, химотрипсина или 0.1 г химопсина).

При этом ультразвук оказывает противовоспалительное, рассасывающее, улучшающее регенеративные, трофические, обменные процессы действия, повышает адсорбционные свойства тканей, и усиливает проницаемость кожи для лекарственных веществ (направленность действия применяемого медикаментозного средства должна по возможности приближаться к терапевтическому эффекту УЗК).

Хорошие результаты дают 5 - 20 минутные аппликации перед сеансом фонофореза препаратов гиалуронидазы или 25 % раствора димексида.

Для повышения эффективности ультрафонофореза кожу перед процедурой обрабатывают этиловым спиртом (или смесью его с эфиром), увлажняют некоторое время горячей водой, затем втирают в очаг поражения мазь с лекарственным препаратом. После озвучивания на соответствующие участки тела накладывают на 5 - 6 часов необходимую мазь под компрессную повязку. Процедуры проводят через день или 2 раза в неделю (10 - 15 сеансов). При необходимости повторные курсы назначают через 3 - 5 месяцев.

1. **Переменное магнитное поле низкой частоты.**

Механизм его действия связывают с возникновением в тканях с разной проводимостью вихревых токов, что способствует эндогенному теплообразованию, усилению местного крово - и лимфообращения, обменных процессов, понижению чувствительности нервных окончаний, уменьшению симптомов воспаления.

Применяют аппарат «Полюс - 1», являющийся источником переменного и пульсирующего магнитного поля.

1. **Гелийнеоновое лазерное излучение.**

Оказывает противовоспалительный эффект, улучшает периферическое кровообращение. Действует на кожные рецепторы, периферические нервы, вызывает активацию обменных и трофических процессов, метаболизма БАВ, стимулирует ряд защитных механизмов (фагоцитоз и др.), расширяет (при экспозиции 5 - 8 минут) кровеносные сосуды.

Применяют слабоэнергетическое (низкоинтенсивное) излучение с длиной волны 0.632 мкм. Используются разнообразные лазерные установки: УЛФ - 01, « Ягода », ЛГ - 38, ЛГ - 75, ЛГ - 78 и другие, излучающие монохроматический, когерентный, поляризованный красный свет. Применяемая плотность мощности излучения составляет 1 -10 мВт/см2, начальная экспозиция облучения варьирует от 1 до 3 - 5 минут, далее повышается до 10 минут в зависимости от исходного состояния больного, степени активности процесса (при большей выраженности воспалительного процесса начальная экспозиция должна быть меньше). Курс лечения (14 - 15 ежедневных процедур) при необходимости повторяют после 6 - 7 - дневного перерыва.

1. **Электрофорез лидазы.**
2. **Диадинамические токи Бернара.**
3. **Диатермия (**местная и косвенная)**.**
4. **Теплолечение** - аппликации парафина 40 - 45 0С, лечебных грязей, озокерита - компресс и лепёшку накладывают на 40 - 60 минут, воска.

Вызывают приток крови к тканям.

1. **Оксигенотерапия** — подкожное вдувание кислорода.
2. **Гипербарическая оксигенация** с применением барокамер по 40 - 50 минут ежедневно при давлении 1.5 - 1.7 атм в количестве до 20 сеансов, хорошо в сочетании с дипромонием.
3. **Очаговое воздействие кислородом** под давлением 202650 - 303997 Па (2 - 3 атм). Хорошо в сочетании с лечебными грязями и другими тепловыми процедурами.
4. **Ванны**, 38 - 39 0С, лучше лечебные:
5. сероводородные
6. йодобромные
7. радоновые и др.

Очаги поражения можно предварительно смазывать раствором Люголя (препараты йода внутрь не назначают).

1. **Массаж.**
2. **Лечебная гимнастика.**
3. **Рефлексотерапия.**
4. **Наружная терапия.**
5. **Димексид**
6. Поражённую кожу смазывают 50 % раствором (димексид растворяют в дистиллированной воде) 1 - 2 раза в сутки ежедневно (доза 10 - 15 мл и более).

Лечение прекращают при регрессе лиловой окраски, уплотнения и других проявлений (иногда проводят в течение нескольких месяцев и даже 2 - 2.5 лет). Эффект усиливается при сочетании димексида с лидазой.

1. Эффективно сочетание димексида с мазями:
2. 2.5 % гидрокортизоновой
3. 0.5 % преднизолоновой
4. солкосериловой
5. троксевазиновой
6. 20 % нафталановой
7. 5 % теониколовой
8. бутадионовой
9. индометациновой
10. 5 - 10 % компламиновой
11. гепариновой

Очаги поражения предварительно смазывают 30 % раствором димексида, после чего наносят одну из мазей, или димексид добавляют в саму мазь в концентрации 15 - 20 %.

1. 90 % раствор димексида с содержанием 0.05 % дексаметазона - даёт активное уменьшение уплотнения очагов склеродермии.
2. Во все наружные средства целесообразно добавлять **растворы ретинола** **и токоферола ацетата** в соотношении 1/4 - 1/5.
3. **Мази:**
4. актовегин - депротеинизированный гемодериват из телячьей крови с низкомолекулярными пептидами и дериватами нуклеиновых кислот4 активирует клеточный метаболизм путём увеличения транспорта и накопления глюкозы и кислорода, усиления внутриклеточной утилизации, что ускоряет метаболизм АТФ и повышает энергетические ресурсы клетки4 улучшает кровоснабжение.
5. солкосерил - экстракт крови крупного рогатого скота4 улучшает трофику кожи, обменные процессы, ускоряет регенерацию тканей.
6. « Оксикорт » - содержит окситетрациклина ацетата 1 % и гидрокортизона ацетата 1 %4 сочетает пртивомикробное действие антибиотика с противовоспалительным действием гидрокортизона
7. «Гиоксизон» - содержит окситетрациклина гидрохлорида 3% и гидрокортизона ацетата 1 %

Назначают при появлении на трофически изменённой коже трещин, некроза, изъязвлений.

1. **Санаторно - курортное лечение.**

**Сочи, Мацеста, Пятигорск, Серноводск, Кемери, Цхалтубо, Хадыжи, Усть - Килим и др.**

**6.Прогноз.**

Прогноз благоприятный, достоверных случаев перехода ограниченной формы склеродермии в системную не описано.

**7. Дневник.**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **10.04.98 г.****t 36,6оС****АД 115/70 мм.рт.ст.****Р 68 уд в /****ЧДД 20 в /** | **Состояние:** удовлетворительное **Жалобы на:**наличие пятен, причиняющих больному только косметическое неудобство без каких - либо отрицательных субъективных ощущений.**Стул и диурез** в норме.**St. localis:** см. выше | **Лечение:**1. Rp.: Sol. Thiamini bromidi 3 % - 1 ml

 D. t. d. № 10 in amp. S. Вводить по 1 мл в/м 1 раз в день. 1. R.: Tab. Acidi nicotinici 0.05 № 50

 D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке 3 - 4 раза в сутки. 1. Rp.:Benzylpenicillini-natrii200000 ЕД

 D. t. d. № 12 S.Растворить содержимое  флакона в 2 мл 0.5 % раствора  новокаина, вводить в мышцу по 200000 ЕД 6 раз в сутки.1. Фонофорез лидазы
2. Иглорефлексотерапия
 |
| **14.04.98 г.****t 36,5оС****АД 120/75 мм.рт.ст.****Р 72 уд в /****ЧДД 21 в /** | **Состояние:** удовлетворительное.**Жалобы на:** лёгкий зуд в зоне поражения.**Стул и диурез** без изменений.**St. localis:** кожный дефект без динамики. | **Лечение:**1. Rp.: Trypsini crystallisati 0.005

 D. t. d. № 6 in amp. S. Вводить в/м по 2 ампулы,  предварительно растворив в 2 мл 0.9 % NaCl, 1раз в сутки1. Rp.: Sol. Natrii

 adenosintriphosphatis 1 % - 1 ml D. t. d. № 30 in amp. S. Вводить в/м по 1 ампуле1. Rp.:Benzylpenicillini-natrii200000 ЕД

 D. t. d. № 12 S.Растворить содержимое  флакона в 2 мл 0.5 % раствора  новокаина, вводить в мышцу по 200000 ЕД 6 раз в сутки.1. Rp.: Sol. Corpi vitrei 2 ml

 D. t. d. № 6 in amp. S. Вводить подкожно по 1  ампуле 1 раз в сутки |
| **18.04.98 г.****t 36,6оС****АД 110/70 мм.рт.ст.****Р 66 в /****ЧДД 20 в /** | **Состояние:** удовлетворительное.**Жалобы:** отсутствуют.**Стул и диурез** в норме.**St. localis:** В очаге поражения стало наблюдаться небольшое шелушение. | **Лечение:**1. Rp.:Sol. Cyanocobalamini 0.01%-1 ml

 D. t. d. № 10 in amp S.Вводить в/м по 1 мл 1 раз в 2 дня1. Rp.: Tab. Pyridoxini 0.005 № 50

 D. S. Принимать внутрь по 1 - 2 таблетки 2 - 3 раза в день.1. Rp.:Benzylpenicillini-natrii200000 ЕД

 D. t. d. № 12 S.Растворить содержимое  флакона в 2 мл 0.5 % раствора  новокаина, вводить в мышцу по 200000 ЕД 6 раз в сутки.1. Фонофорез лидазы
2. Иглорефлексотерапия
3. Поражённую кожу смазывать 50 % раствором димексида

 (предварительно растворив его в  дистиллированной воде) 1 - 2 раза  в сутки ежедневно (доза 10 - 15 мл  и более).  |

**8. Эпикриз.**

Больной Н, 15 лет, поступил в ККВД 25.03.98 г. с жалобами на наличие пятен, причиняющих ему косметическое неудобство.

Учитывая **жалобы**4 **анамнез данного заболевания** - в сентябре 1997 г. на ограниченном участке переднебоковой поверхности левого бедра стали выпадать волосы, где позже образовалось пятно бледно - розового цвета, которое никак не беспокоило, но увеличивалось в размерах и к ноябрю достигло 5 см в диаметре. В ККВД был поставлен диагноз - очаговая склеродермия. Прошёл амбулаторно курс лечения (пенициллин в/м, хилак - форте, мезим - форте) в течении 2-х месяцев. Динамики в развитии кожного дефекта не наблюдалось. В марте 1998 г. выпали волосы, а затем появились новые четыре пятна (два - на передней поверхности левой голени, одно - в правой поясничной области и одно - на животе, около пупка) ярко - красного цвета размером с монету, что заставило больного вновь обратиться в ККВД, в стационар которого он и был госпитализирован 25.03.98 г. и проведённый **дифференциальный диагноз с каплевидной формой ограниченной склеродермии** был поставлен окончательный клинический диагноз: **Склеродермия. Бляшечная форма. Стадия уплотнения.**

Проводится следующее лечение:

1. Rp.: Benzylpenicillini - natrii 200000 ЕД

D. t. d. № 12

S. Растворить содержимое флакона в 2 мл 0.5 % раствора новокаина,

вводить в мышцу по 200000 ЕД 6 раз в сутки.

2. Rp.: Trypsini crystallisati 0.005

D. t. d. № 6 in amp.

S. Вводить в/м по 2 ампулы, предварительно

растворив в 2 мл 0.9 % NaCl

3. Rp.: Sol. Thiamini bromidi 3 % - 1 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить по 1 мл в/м 1 раз в день.

4. Rp.: Tab. Riboflavini 0.005 № 50

D. S. Принимать по 1 таблетке 2 раза в день.

5. Rp.: Sol. Calcii pantothenatis 20 % - 2 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить в/м по 1 - 2 мл 1 раз в день.

6. Rp.: Sol. Cyanocobalamini 0.01 % - 1 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить в/м по 1 мл 1 раз в 2 дня.

7. Rp.: Tab. Acidi nicotinici 0.05 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке 3 - 4 раза в сутки.

8. Rp.: Sol. Natrii adenosintriphosphatis 1 % - 1 ml

D. t. d. № 30 in amp.

S. Вводить в/м по 1 ампуле

9. Rp.: Sol. Corpi vitrei 2 ml

D. t. d. № 6 in amp.

S. Вводить подкожно по 1

ампуле 1 раз в сутки

10. Rp.: Dragee «Corinfar» № 100

D. S. Принимать внутрь по 2 драже 2 раза в день

11. Фонофорез лидазы

12. Иглорефлексотерапия

13. 50 % раствор димексида, местно.Поражённую кожу смазывают 50 %

раствором (димексид растворяют в дистиллированной воде) 1 - 2 раза в

сутки ежедневно (доза 10 - 15 мл и более).

В результате проводимого лечения состояние больного значительно улучшилось - прекратилось появление новых очагов поражения кожи, остановился рост уже появившихся пятен, некоторые из них стали размягчаться.

**Рекомендовано:**

1. Полноценное питаниес достаточным содержанием животных белков, растительного масла, овощей, фруктов.
2. Санаторно - курортное лечение в г. Сочи.
3. Систематическое диспансерное наблюдение.

Наблюдение за больным прекращается в связи с окончанием курации.

**9. Использованная литература.**

**1. Скрипкин Ю. К.**

**КОЖНЫЕ И ВЕНЕРИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ**

М. «Медицина» 1995 г.

2. **акад. Петровский Б.В.**

**БМЭ**

М. Советская Энциклопедия 1978 г. том 23

3. **Старкова Н.Т.**

**КЛИНИЧЕСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ**

М. «Медицина» 1991 г.

**4. Шелагуров А.А.**

**ПРОПЕДЕВТИКА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ**

М. «Медицина» 1975 г.

**5. Кукес В.Г.**

**КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ**

М. «Медицина» 1991 г.

1. Беркоу Р.

**РУКОВОДСТВО ПО МЕДИЦИНЕ**

МОСКВА «МИР» 1997 г.

**7. Справочник ВИДАЛЬ**

АОЗТ М. АстраФармСервис 1998 г.

**8. Машковский М. Д.**

**ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА**

М. «Медицина» 1978 г.

**9. проф. Катханов А. М., доц. Тлиш М. М.**

**Материалы лекций**

Краснодар 1998 г.