**I .Общие сведения .**

 *Османов Мурад Абдулаевич , 15 лет , учащийся СШ № 6 , проживающий по адресу : п. Энем , ул. Чкалова 18 кв. 9 , 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 определяются ; 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 области ; íà ïåðåäíåáîêîâîé ïîâåðõíîñòè левого áåäðà ; 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. ;* ***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 , лицо ; 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 сосудов ; тормозит избыточный синтез проколлагена ; 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/м ; 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 недель ; 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 обмена ; 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 эритроцитов ; участвует в синтезе лабильных метильных групп и в образовании холина , метионина , креатина , нуклеиновых кислот ; способствует накоплению в эритроцитах соединений , содержащих сульфгидрильные группы ; 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 Е ; участвует в окислительно - восстановительных процессах ; активный антиоксидант , защищает от окислительных изменений различные вещества , в том числе ненасыщенные жирные кислоты , витамин С , провитамин А ; 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 день ; 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 мышцу ; 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 ретикулоэндотелия ; уменьшают количество тучных клеток ,б являющихся местом образования гиалуроновой кислоты ; 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 тяжело**протекающих 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 неделю ; 5 - 8 вливаний на курс .*

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

 ***Андекалин (*** *очищенный экстракт поджелудочной железы свиней* ***) ;*** ***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 миотропное**спазмолитическое и сосудорасширяющее действие . Действует успокаивающее на ЦНС .*

 *Назначают**внутрь 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 ужина ; 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 еды ; 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 кислот ; активирует клеточный метаболизм путём увеличения транспорта и накопления глюкозы и кислорода , усиления внутриклеточной утилизации , что ускоряет метаболизм АТФ и повышает энергетические ресурсы клетки ; улучшает кровоснабжение .*
5. *солкосерил - экстракт крови крупного рогатого скота ; улучшает трофику кожи , обменные процессы , ускоряет регенерацию тканей .*
6. *« Оксикорт » - содержит окситетрациклина ацетата 1 % и гидрокортизона ацетата 1 % ; 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 сутки*1. *Rp . : Sol . Natrii*

 *adenosintriphosphatis 1 % - 1 ml* *D . t . d . № 30 in amp .* *S . Вводить в/м по 1 ампуле*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. R*p.: 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 дня*1. *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 Османов М . А . , 15 лет , поступил в ККВД 25.03.98 г. с жалобами на наличие пятен , причиняющих ему косметическое неудобство .*

*Учитывая* ***жалобы*** *;* ***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 питание**с 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.