**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |

«**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_  **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2021 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

**План-разработка практического занятия №11**

**на тему: Системная склеродермия**

**по дисциплине: «Внутренние болезни 3»**

**для студентов, обучающихся по специальности:**

**(560000) Лечебное дело**

Составители: преподаватель Айтиева Ж.Т.

 **Тема практического занятия:**

«Системная склеродермия**»** (100мин) **Актуальность** темы**:** Заболеваемость системной склеродермией (ССД) составляет 4–12 случаев на 1млн. населения в год. ССД чаще болеют женщины, чем мужчины (отношение мужчины/женщины — 3:1) и наиболее часто в детородном возрасте.

Изучение данной темы невозможно без знаний, полученных на предыдущих кафедрах, потому что усвоение материала базируется на умении курировать больных, оценивать данные лабораторно-инструментальных методов обследования и т. д.

**План занятия:**

1. Макроскопическая и гистологическая характеристика системной склеродермии.
2. Основные клинические симптомы и синдромы системной склеродермии.
3. Функциональные тесты и другие биохимические параметры.
4. Выявление осложнений системной склеродермии.
5. Основные принципы лечения больных системной склеродермией (фармакокинетика, фармакодинамика препаратов влияющих на синтез и обмен коллагена).
6. Лекарственная и физиотерапия пациентов с системной склеродермией.

**Задачи:**

1. Уметь дать общую характеристику и привести классификацию СС.

2. Знать этиологию, уметь объяснить патогенез СС, дать его классификацию и характеристику, привести осложнения и исходы.

3. Уметь диагностировать формы СС на основании микроскопической картины.

4. Уметь объяснить этиологию и патогенез СС, дать его классификацию и морфологическую характеристику, привести осложнения и исходы.

5. Уметь объяснить этиологию и морфогенез СС, дать классификацию стадий и морфологическую характеристику исходов.

6. Знать классификацию, механизмы развития СС. Уметь провести клинико-анатомические сопоставления при различных формах. Макро- и микроскопическая характеристика, принципы коррегирующей терапии.

 **Вид занятия:** практическая

**Цель практического занятия:**

- Методическая цель – организовать и провести занятие в соответствии с требованиями рабочей программы с применением различных методов и способов обучения для достижения поставленных целей.

- Учебные цели- освоение навыков постановки диагноза и тактики ведения пациентов с системной склеродермией (целенаправленный сбор анамнеза, проведение объективных и лабораторно-инструментальных обследований), назначение современной терапии.

- Формировать общие и профессиональные компетенции:

**Средства обучения и контроля:**

 1. методическая разработка занятия

 2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

 3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовые задания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Формы контроля:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Цель** |
| Индивидуальный устный | * выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями;
* определить уровень логического, клинического мышления;
* развивать речь
 |
| Индивидуальный письменный | * выявить уровень подготовленности всей группы и каждого студента в отдельности
 |
| Практический* решение учебных заданий проблемного характера
* выполнение практических действий, заданий
 | * выявить уровень самостоятельного мышления, умения анализировать явления, выделять главное
* определить уровень клинического (профессионального) мышления;
* проверить умение выполнения манипуляции, практического действия.
 |

**Междисциплинарные связи:**

|  |  |
| --- | --- |
| *Дисциплины и профессиональные модули* | *Тема* |
| 1. Общепрофессиональные дисциплины- Нормальная анатомия- Нормальная физиология | * анатомическое строение опорно-двигательного аппарата
* основные функции опорно-двигательного аппарата
 |
|  Диагностическая деятельность- Пропедевтика внутренних болезней  | * методика обследования больных с ревматологическими заболеваниями.
 |
|  Общепрофессиональные дисциплины- Аллергология и клиническая иммунология - Клиническая фармакология | * типы иммунных реакций, регуляторы иммунологических реакций в организме (антигены системы HLA) аутоиммунные и иммунокомплексные механизмы развития болезни.
* механизмы и побочные действия ГКС, НПВС.
 |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. дерматомиозит
	2. остеоартроз

 **Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен***

Знать:

1. Анатомо-физиологические особенности опорно-двигательного аппарата;

2. Методы исследования в ревматологии;

3. Семиотика заболеваний ревматологических болных;

4. Механизм действия лекарственных препаратов.

6. Фармакодинамику ведущих препаратов (ГКС, НПВС, иммуносупрессивные препараты).

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

1. Собрать целенаправленный анамнез (с выявлением провоцирующих и предрасполагающих факторов).

2. Обследовать больного с оценкой данных объективного исследования, выделения признаков поражения суставов.

3. Проводить исследования функционального состояния органов и систем, степень нарушения их функций:

- студент должен продемонстрировать практические навыки обследования больного с заболеваниями суставов;

- студент должен уметь интерпретировать лабораторные анализы**;**

4. Выделять основные клинические синдромы, оценивать тяжесть состояния.

5. Проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями, сопровождающимися суставным синдромом

6. Назначить необходимое обследование по дополнительным тестам, включая рентгенологическое исследование, УЗИ.

7. Интерпретировать полученные данные, начиная с анамнеза.

8. Обосновать клинический диагноз, формулировать согласно классификации.

9. Назначать адекватную этиотропную терапию и лечебное питание, патогенетическую, посиндромную терапию.

10. Прогнозировать исход заболевания, отметить индивидуальность конкретного случая.

11. Составить план диспансерного наблюдения, этапы лечения.

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-12** - способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей; основные методики клинико-лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма взрослого человека и детей, для современной диагностики заболеваний и патологических процессов.**ПК-13** – способен выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин, с учетом течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (осовного, сопутствующего, осложнений) с учетом мкб-10, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний**ПК-15**- способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом | **РО-5**-Умеет обрабатывать, анализировать и интерпретировать характер патологического процесса и его клинические проявления посредством использования современных методов исследования.**РО-8** - Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуацияхпри неотложных и жизнеугрожающих состояниях детей и подростков. | **РОд- 1:****Знает и понимает**:- проведение с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществление общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**Умеет:****-** проводить с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний (ПК-12),**Владеет**: - навыками осуществления общеоздоровительных мероприятий по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**РОд-2:** **Знает и понимает**:- назначение больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Умеет:**- назначать больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Владеет**:- методами назначения больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).я | **РОт: умеет**- правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного с системной склеродермией;- провести объективное исследование больного;- оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;- назначить индивидуализированное лечение. |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занятия** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время**  |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Показ рисунка и комментарий к нему. Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы | Мозговой штурмРентген рисунок легкихВызвать интерес к изучениюматериала, мобилизовать внимание студентовФормировать ПК 12 | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд  | 10 мин |
| 2 | Опрос пройденного материала  | Обобщение знаний студентов по пройденным материалам и установить связь с новой темой | Задание контрольных вопросов, совместное обобщение ответов | Выборочно по одному отвечают на заданные вопросы | Вопрос-ответ  | Вспоминание темы предыдущих занятий, способствование к самореализации | Перечень контрольных вопросов (Прил. 1.) | 20мин |
| 3 | Мотивация к изучению новой темы  | Активизация умственной деятельности студентов, развивать критическое мышление | Демонстрирование ситуации | Свободно участвуют в обсуждении, умение работать в команде |  | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал (Прил. 2) | 10мин |
| 4 | Изложение новой темы  | Расширение знаний студентов по новой теме, сформировать навыков умения их использовать на практических занятиях | Показать  | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Презентации слайдов, демонстрация в натурщике | Сформируется теоретическая база знаний и умений, для использования их на практических занятиях  | Доска с проектором, презентационный материал, натурщик | 30 мин |
| 5 | Закрепление новой темы и подведение итогов | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация тестового задания | Группа делиться на 2 команды задают блиц вопросы. | Решение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, сформируются познавательные компетенции | Перечень уровневых задач (Прил.3.) | 10мин |
| 6 | Оценивание студентов за участия на занятии  | Научить студентов к самооценке и применять 4х шаговый метод Пейтона. | Коррекция заданных вопросов | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Выборочный опрос, оценка друг другаОценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работыОриентировать студентов на следующее занятие, акцентировать внимание студентов на основных вопросах темы.Формироватьпк13 пк14 | Преподаватель оценивает деятельность студентов и подводит общий итог занятия.Оценка преподавателем формируемых общих и профессиональных компетенций студентов (происходит в ходе наблюдения за деятельностью обучающихся в процессе изучения темы).Преподаватель предлагает домашнее задание, благодарит студентов за занятие. | Примеры вопросов | 5 мин |
|  | перемена |  |  |  |  |  |  | 10мин |

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

**Основная:**

1. «Клиническая ревматология», под редакцией профессора В. И. [Мазурова](http://zodorov.ru/rukovodstvo-dlya-vrachej--pod-red-v-i-mazurova-spb-speclit-200.html), [Санкт-Петербург](http://zodorov.ru/dati-poezdok-30-noyabrya--2-dekabrya-2012-g.html), 2001 г.
2. «Ревматические болезни», В. А. [Насонова](http://zodorov.ru/saharnij-diabet-i-diagnostika-n-s-mishustina-m-l-shabanova-e-y.html), Н. В. Бунчук, Москва, 1997 г.

**Дополнительная:**

1. «Диагностика болезней внутренних органов», том 2, А. Н. Окороков, Москва, 2000 г.
2. «Лечение болезней внутренних органов», том 2, А. Н. Окороков, Москва, 2000 г.
3. «Лекарственные средства», [четырнадцатое издание](http://zodorov.ru/pisema-moim-druzeyam-eto-izdanie-soderjit-polnoe-sobranie.html), М. Д. [Машковский](http://zodorov.ru/bobkov-yu-g-babayan-e-a-mashkovskij-m-d-obojmakova-a-n-bulaev.html), Москва, 2001 г.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Тестовые задания:**

1.На ранней стадии диффузной формы системной склеродермии НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНО назначение антифиброзного препарата:

A) бозентана B) преднизолона C) триамцинолона D) циклофосфамида E) D-пеницилламина

{Правильный ответ} =E

2. Для системной склеродермии НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ:

A) антинуклеарные антитела B) антитела к двуспиральной ДНК C) антитела к тропоизомеразе (SCL-70)

D) ревматоидный фактор в высоком титре E) антитела к циклическому цитруллинированному пептиду

{Правильный ответ} =C

3. У больной отмечается амимичность лица, кисетообразные складки вокруг рта. Какое обследование НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНО для уточнения диагноза?

A) антитела к циклическому цитруллинированному пептиду B) определение ревматоидного фактора C) антитела к тропоизомеразе (SCL-70)

D) антитела к двуспиральной ДНК E) антинуклеарные антитела

{Правильный ответ} =C

4. У больного 30 лет обнаружено наличие склеродактилии, остеолиза ногтевых фаланг, множественного кальциноза кожи вокруг суставов, нарушение моторики пищевода в дистальном отделе, дилатация его в среднем отделе. Назначение какого препарата НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНО?

A) диклофенака B) преднизолона C) триамцинолона D) циклофосфамида E) D-пеницилламина

{Правильный ответ} =E

5. Больной М., 36 лет был выставлен диагноз системной склеродермии. Для проведения базисной терапии НАИБОЛЕЕ ЦЕЛЕСООБРАЗНО назначение:

A) делагила B) димексида C) циклофосфана D) D-пенициламина E) метилпреднизолона

{Правильный ответ} =D

6. Какой из перечисленных признаков является НАИБОЛЕЕ ВАЖНЫМ для назначения иммунодепрессантов при системной склеродермии?

A) кардит B) артрит C) васкулит D) пневмонит E) полимиозит

 {Правильный ответ} =E

7. Преобладающие поражения при системной склеродермии:

A) поражение суставов B) поражение кожи C) поражение сердечно- сосудистой система

D) поражение ЦНС E) поражение желчно-кишечного тракта

{Правильный ответ}=B

8. Кисетные складки вокруг рта могут быть при:

A) ревматизме B) дерматомиозите C) системной склеродермии D) ревматоидном артрите E) синдромеШегрена

{Правильный ответ}=C

9. Изменения кожи при системной склеродермии чаще в виде:

A) полиморфной сыпи B) эритемы с изъязвлениями C) отеков, индурации, атрофии D) телеангиоэктазии E) кольцевидной эритемы

{Правильный ответ}=C

10. Контрактура кистей, синдром Рейно, склеродактилия, эзофагопатия, атрофия кожи наблюдаются при:

A) склеродермии B) ревматоидном артрите C) дерматомиозите D) микседеме E) сифилисе {Правильный ответ}=A

|  |
| --- |
|  |

**Ситуационные задачи**

|  |
| --- |
| ***СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №1.***Больная Ш. , поступила в клинику по направлению ревматолога с жалобами на слабость, похудание, плотный отек кожи тыла кистей, предплечий, потемнение кожи, зябкость в кончиках пальцев, побеление пальцев на холоде, боли в крупных суставах. Болеет 3 года. Вначале появилась зябкость пальцев, цианоз и побеление на холоде. В течение последних 3 месяцев беспокоит слабость, плотный отек кистей, предплечий, температура 37,5. Обратилась к терапевту, который направил ее на консультацию к ревматологу. При обследовании в ревматологическом центре: анализ крови: эритроциты 3,1х1012/л, Hb 90 г/л, цп 0,7, Лейкоциты 8,2х109/л, СОЭ 53 мм/ч. Общий белок 86 г/л, глобулины 40%. При осмотре: пониженного питания, кожа смуглая, уплотнена. Лимфоузлы увеличены. PS 96 в 1 мин., ритм., АД 100/60 мм. рт. ст. Границы сердца в норме. Тоны сердца приглушены, короткий систолический шум на верхушке. Дыхание в легких везикулярное. Живот при пальпации мягкий, печень у края реберной дуги.***ВОПРОСЫ:***1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Что такое CREST-синдром?
3. Представьте стандарты обследования пациентов с данной патологией.
4. Представьте стандарты лечения пациентов с данной патологией. Выпишите рецепты.

*Ответ задача № 1*1. Системная склеродермия, акт 11, лимитированная форма, течение хроническое.
2. Плотный отек, синдром Рейно, гиперпигментация кожи. CREST синдром- это симптомокомплекс, включающий :кальциноз, Рейно, эзофагит, склеродактилию, телеангиоэктазии.
3. Хронометрия пищевода, Ri-графия легких, ЭХО-кардиография.
* Преднизолон (т.5мг, №100, назначаются внутрь в дозе 15-20мг/сут),
* купренил (табл 250мг, №100; капс. 150 и 250мг, №100, препарат принимается внутрь по 125-500 мг через сут натощак),
* антагонисты кальция (нифедипин-т 10 мг,№50, назначается по 1т 3 раза в день; дилтиазем-т. по 60 мг, №30, назначается по 1т 2-3раза в сутки),
* дезагреганты (пентоксифиллин-т.по 100мг и 400мг, назначается по 400мг 3 раза в сутки)

***СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА 2.*** Больная П., 30 лет, жалуется на зябкость, похолодание и посинение кончиков пальцев, тугоподвижность в мелких суставах кистей рук. Болеет 5 лет. Заболевание возникло после обморожения кистей рук, стали появляться на холоде ощущение онемения и болезненность в кончиках пальцев рук. Через 3 года , осенью, появился плотный отек тыла кистей и пальцев , уплотнение кожи лица, предплечий, больная стала худеть. Последнее время появились сгибательные контрактуры в пальцах рук и изъязвления на кончиках пальцев. Госпитализирована впервые с целью уточнения диагноза и определения лечения. При осмотре: состояние средней тяжести. Больная пониженного питания. Кожные покровы цвета «загара». Кожа лица, предплечий уплотнена. Пальцы «муляжные». Телеангиоэктазии на лице, красной кайме губ. Пальцы бледные, холодные на ощупь, на дистальных фалангах симптом «крысиных укусов». Мышцы гипотрофичны. Пульс ритмичный , 90 в 1 мин. Тоны сердца ослаблены, ритмичные. Дыхание везикулярное. Печень селезенка не пальпируются. Анализ крови: эритроциты 4,7х1012/л, лейкоциты 4,7 х109/л, СОЭ 25 мм/час. Общий анализ мочи: удельный вес 1020, лейкоциты 1-2 в поле зрения, белка нет.***ВОПРОСЫ:***1. Сформулируйте диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии заболевания. Что такое CREST-синдром?
3. Представьте стандарты обследования пациентов с данной патологией.
4. Представьте стандарты лечения пациентов с данной патологией. Выпишите рецепты.

*Ответ задача № 2*1. Системная склеродермия, лимитированная форма, акт 11, течение хроническое.
2. Синдром Рейно, плотный отек кожи, склеродактилия, телеангиоэктазия. CREST-синдром- это симптомокомплекс: кальциноз, Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазия.
3. Ri-графия легких, хронометрия пищевода, эхокардиография..
* Преднизолон (т.5мг, №100, назначаются внутрь в дозе 15-20мг/сут),
* купренил (табл 250мг, №100; капс. 150 и 250мг, №100, препарат принимается внутрь по 125-500 мг через сут натощак),
* антагонисты кальция (нифедипин-т 10 мг,№50, назначается по 1т 3 раза в день; дилтиазем-т. по 60 мг, №30, назначается по 1т 2-3раза в сутки),
* дезагреганты (пентоксифиллин-т.по 100мг и 400мг, назначается по 400мг 3 раза в сутки).
 |

**Содержание темы.**

Системная склеродермия — заболевание соединительной ткани, поражающее чаще всего кожу, пищеварительный тракт, легкие, почки и сердечно-сосудистую систему. Болеют в основном люди среднего возраста. Женщины в три раза чаще мужчин.

***Этиология***

Этиология изучена недостаточно. Обсуждается вирусная гипотеза происхождения и генетическая предрасположенность к развитию болезни.

***Патогенез и патологическая анатомия***

Поражение кожи проходит несколько этапов. Вначале возникает отек и воспаление за счет увеличения в коже тучных клеток, секреты которых являются провоспалительными факторами. В глубоких слоях кожи и подкожной клетчатки появляются клеточные инфильтраты из лимфоцитов, плазмоцитов, гистоцитов. Кроме того, имеют место повреждения капилляров циркулирующими факторами. Мелкие сосуды повреждаются не только в коже, но и в других органах, что ведет к развитию специфической симптоматики. Просвет сосудов суживается из-за разрастания в их стенке гладких мышц. Уменьшение кровоснабжения органов приводит к разрастанию волокнистой ткани. В конечном счете в коже и пораженных органах возникают фиброз и склероз. Спазм измененных сосудов является причиной возникновения синдрома Рейно, лежит в основе некоторых нарушений функций легких. Из-за структурных аномалий мелких коронарных сосудов резко снижена их способность к расширению. Заболевание может заканчиваться кардиосклерозом, некрозом коры почек, подострой почечной недостаточностью.

***Клиническая картина***

У подавляющего большинства больных поражена кожа на лице и кистях рук. Вначале она становится отечной и покрасневшей, затем — твердой, не поднимается в складку, уплотняются подлежащие ткани. В конечной стадии происходит истончение кожи по типу пергамента, кожа блестящая белая с пигментными пятнами. Поражение кожи может быть в виде бляшек или диффузное. Лицо становится маскообразным, нос в форме клюва. У 90 % больных развивается феномен Рейно. Спазм сосудов конечностей может быть спонтанным или спровоцированным холодом. У некоторых больных появляются признаки склеродактилии, ограничивается подвижность суставов, пальцы рук и ног укорачиваются, деформируются. Больные предъявляют также жалобы, свидетельствующие о дисфункциях пищевода и других органов желудочно-кишечного тракта: ощущение жжения в пищеводе, отрыжка, частые рвоты, поносы или запоры. О поражении легких свидетельствует одышка. Вначале она возникает при ходьбе, затем в покое. Развивается цианоз губ, сухой кашель. Поражение клапанов сердца приводит к возникновению клиники митрального порока сердца. Вовлечение в процесс почек проявляется артериальной гипертонией, очаговым нефрозом, выделением малого количества мочи. В крови уменьшается число Т-лимфоцитов, особенно Т-супрессоров, снижен пролиферативный ответ лимфоцитов на митогены. Главные аномалии капилляров определяются при микроскопии ногтевого ложа. Капилляры расширены, извилистые, есть поля, где капилляры отсутствуют. В плазме крови увеличена активность фактора Виллебранда, появляются противоядерные антитела, иммунные комплексы. Имеются признаки активации тромбоцитов.

***Течение***

Течение хроническое. Рецидивы сменяются ремиссиями. Болезнь протекает медленно, иногда 20–30 лет.

***Диагноз***

Диагноз ставится на основании клинической картины.

***Дифференциальный диагноз***

Дифференциальный диагноз следует проводить с системной красной волчанкой, дерматомиозитом и ревматоидным артритом.

***Лечение***

У некоторых больных хороший эффект дает пеницилламин, но универсальных средств лечения не существует. Излечить системную склеродермию невозможно. Кортикостероиды, иммунодепрессанты особого эффекта не дают. Своевременное лечение каптоприллом значительно улучшает прогноз у больных со злокачественной почечной гипертонией, которая является самым тяжелым осложнением системной склеродермии. Нифедипин снижает частоту и тяжесть спазмов сосудов и уменьшает нарушение кровоснабжения миокарда. Существенное значение имеет физиотерапия, дающая возможность сохранить функциональную активность кистей рук.

***Профилактика***

Профилактика включает выявление и избегание факторов риска. Больной должен отказаться от курения, так как никотин является мощным сосудосуживающим фактором и может вызывать обострение системной склеродермии.