

***Туа біткен жүрек
ақаулары.***

***Жүйелі қызыл жегі,
ревматоидты артрит,
дерматомиозит,
жүйелі склеродермия.***

Жүректің туа біткен ақаулары ұрықтың даму кемістігінен болады. Көбіне балалық шақта, 1000 нәрестенің 3,23-8 кездеседі. Жүректің туа біткен ақауларымен туылған нәрестелердің 50-90% бір жасқа жетпей шетінейді.

Жіктеулі:

- Өкпе арқылы қан ағымының күшеюіне алып келетін туа біткен ақаулар:
 - а)цианозбен
 - б)цианозсыз
- Өкпе арқылы қан ағымы көлемінің өзгерісіне әкелмейтін туа біткен ақаулар.
- Өкпе арқылы қан ағымы көлемінің азаюына әкелетін туа біткен ақаулар:
 - а)цианозбен
 - б)цианозсыз

- Балалық және ересек шақта кездесетін туа біткен ақаулардың түрлері де бірдей емес. Ақаулардың аса уыр түрлері балалық шақта қалады. Көбіне ересек жастағыларда кездесетін ақаулар: қарынша және жүрекшеаралық қалқаның кемістігі, аорта коарктациясы, ашық артериялық түтік және т.б

Жүрекшеаралық қалқаның кемістігі.

Жүрекшеаралық қалқаның кемістігі-біріншілік немесе екіншілік жүрекшеаралық қалқаның даму кемістігінен жүрекшелер аралығында тесіктің болуы. Бұл жүректің туа біткен ақауларының 10-20% құрайды, әйелдерде 3 есе жиі байқалады. Қалқаның даму бұзылысына қарай оның біріншілік және екіншілік түрін айырады. Біріншілік қалқанының даму кемістігі атривентрикулалық қақпақтардың т.б құрылымдардың кемістігімен қосарланады, сондықтан ауыр болады. Көбіне балаларда кездеседі. Ересек шақта анықталатынына- екіншілік жүрекшеаралық қалқаның кемістігі. Екіншілік жүрекшеаралық қалқа кемістігінің бір түрі- ашық овальді тесік (66%). Тесіктің аумағы 2-3 см болуы мүмкін.

- Гемодинамикалық бұзылыстар:
 - Сол жүрекшелік қысым оң жүрекшеліктен 5-6 см.бағ.биіктеу болғандықтан, қанның біршамасы тесіктен оң жүрекшеге өтіп тұрады. -Шунт солдан оңға болған кезде цианоз болмайды.Қалыптыдан түскен артық қан оң жүрекше мен оң қарыншаға және өкпе артериясына көлемдік күш түсіреді. Кіші шеңберде гиперволемиа болады. Гиперволемианың салдарынан оң қарынша гипертрофияланады, өкпе артериясы кеңейеді және оның сағасының салыстырмалы стенозы қалыптасады,жүре бара өкпе гипертензиясыпайда болады.

Басында өкпе гипертензиясы өтпелі болса, біраздан кейін тамырлардың түйілуінен және склерозынан биіктеп, тұрақтыға айналады. Өкпе артериясында биіктеген қысым оң қарыншаға, содан кейін оң жүрекшеге еріксіз кері беріледі. Осыдан бір кезде оң жүрекшедегі қысым сол жүрекшедегіден басым болып, қан керісінше оңнан солға ағады, сондықтан сол жүрекшеге күш салынады. Шунт оңнан солға болған кезде цианоз пайда болады. Өкпе гипертензиясының одан әрі биіктеуі оң қарынша шамасыздығына, үш жармалы қақпақтың жетіспеушілігіне әкеледі. Ақаудың табиғи барысындағы науқастардың өлімі осыдан болады. Өкпе гипертензиясының склероздық фазасы, шамамен 20-30 жылдан кейін қалыптасады, содан соң ешбір емге берілмейтін оң қарыншалық жүрек шамасыздығы туындайды.

Гемодинамикалық бұзылыстардың деңгейі келесі себептерге байланысты :

- Тесіктің аумағына
- Тесіктен өтетін канның көлеміне және шунттың бағытына
- Кіші шеңбер тамырларының жағдайының склерозы, түйілуі
- Оң қарыншаның жағдайы
- Науқастың жасына

- Клиникалық көріністері: Тесігі кішкене ақауда шағымы болмайды, кейбір науқастар жас шағында спортпен шұғылданып жүре береді, ақауы кездейсоқ тексерілгенде анықталады. Үлкендеу тесікте ентігу, тез шаршау, жүрек қағуы, шалыс соғуы пайда болады. Бұл шағымдар 20 жастан бастап білінеді. Науқастардың дене бітімі әдетте нәзік, тері жамылғылары боз келеді, басында цианоз білінбейді. Акрацианоз шунт оңнан солға болған кезде байқалады.

- Аускультациялық белгілері:

1. Сол жақ II,IIIқабырғааралықта, өкпе артериясының салыстырмалы стенозынан болатын, систолалық шу. Шу жатқан қалыпта анығырақ естіледі.
2. Оң қарыншаның гипертрофиялануынан үш жармалы қақпақтың үстінде I тонның күшеюі.
3. Өкпе артериясы қақпағының кештеу жабылуынан, соның тыңдау нүктесінде II тонның, тыныс фазасына тәуелсіз, жарықшақтануы. ФКГ-да өкпе артериясында ұршық тәрізді систолалық шу және II тонның акценті мен жарықшақтануы немесе екіге айырылуы анықталады.

ЭКГ-да табылатын белгілер:

- Электрлік осьтің оңға ауытқуы, а бұрыштың $+90—+150^{\circ}$ шамасында болуы.
- Оң қарыншаға күш түсу белгілері және V_5, V_6 тіркемелерде S тісшенің ұлғаюы.
- Гис будасы оң аяқшасының RSR', rSR' типті жартылай блокадасы.
- Оң жүрекшеге күш түсуі мен оның гипертрофиялануының белгілері (P II, III, V I ұлғаюы) мен жүрекшелер жыбыры болуы мүмкін.

Рентгендік тексеруде: Өкпе өрнегінің күшеюі, тамырларының қанға аса толуы, түбірінің кеңеюі, оң жүрекше мен оң қарыншаның ұлғаюы және өкпе артериясының, кейде аневризма деңгейіне дейін, аса кеңеюі анықталады.

ЭхоКГ: арқылы оң қарынша қуысының кеңеюін және жүрекшеаралық қалқаның тесігін, оның көлемін анықтайды.

- Асқынулары:
- 1. Оң жүрекшенің ұлғаюынан дамидын ырғақ бұзылыстары.
- 2. Өкпе гипертензиясы
- 3. Рецидивтеуші бронхит, бронхопневмония.

- **Қарыншааралық қалқаның дара кемістігі**

Қарыншааралық қалқаның туа немесе жүре біткен кемістігі. Қалқа тесігінің жүре біткен кемістігі өте сирек кездеседі, мысалы қарыншааралық қалқаның миокард инфарктының, жүрек жарақатының немесе инфекциялық эндокардиттің салдарынан тесілуі. Клиникалық көрінісі: Ақаудың көрінісі кемістіктің санына, көлеміне, орналасуына және өкпе артериясындағы қысымға тәуелді. Егер тесік аса ірі болса- ақаудың белгілірі жасқа толмаған кезден басталады. Бала емшек емгенде еңтігіп қалады, оқта-текте демін терең алады, жылағанда көгеріп, терісі мрамор тәрізді шұбарланады. Тойып еме алмаған бала үнемі аш қалып, гипотрофияға ұшырайды. Сәби үлкейе келе тұрақты цианоз пайда болады. Цианоздың болуы. Эйзенменгер реакциясының туындауын, яғни қанның оңнан солға ағуын белгілейді.

- Негізгі шағымдары:
ентікпе, қимылдағанда күшейетін жөтел. Анамнезінде бала кезінен тез шаршау, ендігу, пневмониямен жиірек ауырады.
- ЭКГ-да: қарыншаларға систолалық және диастолалық күш салынуын және өкпе гипертензиясының биіктеу дәрежесін байқаймыз. Сол қарыншаның гипертрофиясы, содан кейін өкпе гипертензиясы биіктей келе жүректің электрлік осі біртіндеп, оңға ауытқиды және оң қарынша мен оң жүрекшенің гипертрофиясы байқалады. Кейде Гисс будасының оң аяқшасының блокадасы, WPW-синдром кездеседі.
ФКГ-да- ромб тәрізді овальді биік амплитудалы және I тонмен тұтасқан систолалық шу тіркеледі. Шудың эпицетрі-III,IV қабырғааралық. Сонымен бірге өкпе артериясында пульмоналдік компоненттің кешігуінен II тонның акценті мен жарықшақтануы байқалады.
- ЭхоКГ — да диагнозды анықтау үшін ең қолайлы тәсіл, қарыншааралық қалқаның тесігі,көлемі, орналасуы нақты анықталады. Рентгендік тексерулер: өкпе тамырлар өрнегінің күшеюі, жүректің сол контурында II доғаның томпаюы, жүрек белінің тегістелуі мен енінің ұлғаюы.

- Жүректі катетерлеу: қарыншааралық қалқаның кемістігінен жүректің әр камерасынан алынған қанның газдық құрамын анықтайды.
- Ангиография: Сол қарынша ішіне салынған контрасттың оң қарыншаның қуысына және өкпе артериясына өтуі анықталады.
- Асқынулары: Инфекциялық эндокардит
Өкпе гипертензиясы Жүрек шамасыздығы
міндетті

Ашық артериялық түтік(ААТ)

Артериялық түтік (Боталлов түтігі) өкпе артериясының сол тармағын және аортаның төмендеу бөлігінің бас жағын қосады. Боталлов түтігі солбұғанаасты артериясының аортадан таралған жерінің қарама-қарсысында немесе одан кейін орналасады.

Гемодинамикалық бұзылыстар мына себептерге тәуелді:

- 1) түтіктің диаметріне;
- 2) шунттың көлемі мен бағытына;
- 3) өкпе артериясындағы қысымға және кедергілік қуатқа;

- Клиникалық көріністері: Түтіктің диаметріне, өкпе артериясының қысымына тәуелді. Ақауға тән белгілер: ентікпе, респираторлық аурулармен жиі ауыру, физикалық дамудың қалыңқылығы, каротидтер биі, диастолалық қысымның төмендеуі, пульстік қысымның ұлғаюы, әлсіздік сезіледі. Төстің сол жақ бойындағы II-III қабырғааралықар деңгейінде систолалық немесе диастолалық діріл білінеді, бірақ бәрінде бола бермейді.
- Асқынулары: Инфекциялық эндокардит
Жүрек шамасыздығы
Өкпе гипертензиясы
Артериялық түтіктің аневризмасы
Өкпе артериясының аневризмасы

Аортаның коартациясы:

- Аортаның даму кемістігінен жергілікті тарылуы. Коартация, доғаның мойнағы мен бифуркация аралығының кез келген жерінде орналасуы мүмкін, бірақ ең жиі доға мойнағында орналасады. Бұл ақау туа біткен жүрек ақаулардың 15-18% құрайды.

Анатомиялық ерекшеліктеріне қарай 4 түрін ажыратады:

- 1) Аортаның дара коартациясы;
- 2) коартацияның ашық артериялық түтікпен жұптасқан түрі.
- 3) аорта коартациясының жүректің немесе тамырлардың басқа ағаулармен жұптасқан түрі.
- 4) атипті орналасқан коартация.

Гемодинамикалық бұзылыстар:

- Аорта коартациясында артериялық қанайналым екі түрімен жүреді:
- 1) Стеноздан жоғары аймақтарында- гипертониялық;
- 2) Стеноздан төмен аймақтарда- гипотониялық.

Тетрадо Фалло— жүректің туа біткен ақаулары болып табылады.

Бұл ақауға тән: өкпе сабауының стенозы; қарыншаралық қалқаның дефектісі қолқаның декстропозициясы; оң жақ қарыншаның гипертрофиясы

Пентадо Фаллоға тән:

- 1) өкпе сабауының стенозы;
- 2) қарыншааралық қалқаның дефектісі
- 3) қолқаның декстропозициясы;
- 4) оң жақ қарыншаның гипертрофиясы.

Қосымша: Жүрекшеаралық қолқаның дефектісі немесе ашық артериялық түтік.

- ЭКГ-да электрлік ось оң жаққа ығысқан. Оң жақ қарынша гипертрофиясы және Гис шоғырының аяқтарының блокадасы. Рентгендік зерттеу: Өкпенің тамыр өрнегі күшейеді, сол жақ контурдағы екінші доғаның томпаюы және төртінші доғаның ұзаруы тән. Аортаның өрлеме бөлігінің кеңуі байқалады.

Клиникалық көріністері:

- Ақаудың көрінісі кемістіктің санына, көлеміне, орналасуына және өкпе артериясындағы қысымға тәуелді. Егер тесік аса ірі болса - ақаудың белгілері жасқа толмаған кезден басталады. Бала емшек емгенде еңгігіп қалады, оқта-текте демін терең алады, жылағанда көгеріп, терісі мрамор тәрізді шұбарланады. Тойып еме алмаған бала үнемі аш қалып, гипотрофияға ұшырайды. Сәби үлкейе келе тұрақты цианоз пайда болады. Цианоздың болуы Эйзенменгер реакциясының туындауын, яғни қанның оңнан солға ағуын белгілейді.
- ЕМІ: тек хирургиялық жолмен операция жасау.

- **Қызыл жегі** (lupus erythematoses) — созылмалы аутоиммунды ауру; дәнекер тіннің диффузды аурулары қатарына жатады. Әр түрлі дәрі-дәрмектер (гидролизин, антибиотиктер, сульфаниламидтер, вакциналар, сарысулар), инфекциялық факторлар (стрептококк, вирусты инфекция) және сыртқы тітіркендіргіш әсерлерінен (ультракүлгін, инфрақызыл сәулелер, радиация, суық тию) пайда болады. Ауру тұқым қуалайды. Организмге түскен ошақты созылмалы инфекциялар орталығы және шеткі жүйке мен эндокриндік жүйелердің жұмысының бұзылуына, аурудың асқынуына жол ашады.

Жүйелі қызыл жегінің клиникалық жіктелуі

- Барысының түрлері:
 - жедел;
 - жеделдеу;
 - созылмалы: рецидивтеуші полиартрит, дискоидтық жегі синдромы, Рейно синдромы, Верльгоф синдромы, Шегрен синдромы. Созылмалысында тері ғана емес, сонымен қатар ішкі органдар да зақымданады.
- Қызыл жегі адам денесінің кез келген жерінде (ауыз қуысында, ерінде, кеудеде, шаш арасында, т.б.) пайда болуы мүмкін. Ең жиі кездесетін жері беттің шығыңқы бөлігі. Алғашқыда қызғылт, қызыл түсті дақтар пайда болады да, бірте-бірте қосылып, мүйізді қабыршақтанған инфильтратты эритематозды табақшалар дамиды. Қабыршақты сыдырып алғанда өсінділер және [фолликула](#) сағасы көрінеді ([фолликулярлы гиперкератоз](#)). Қызыл жегі түскен жердің ортасы тыртықтанып, оның айналасы шамадан тыс қабыршақтанып ([гиперкератоз](#)), шеті қызарып тұрады. Қызыл жегімен 20 — 40 жас аралығындағы әйелдер жиі ауырады. Алғашқыда дене қызуы көтеріліп, буын сырқырайды. Қышу және ашу сезімі байқалады. Науқас адамда әлсіздік, ұйқысыздық, тершендік байқалады, жүрегі айниды. Ауру асқынғанда жүрек-қан тамыр, тыныс алу жүйелері мен бүйрек жұмысы бұзылып, адамның өліп кетуі де мүмкін. Емді тек дерматолог белгілейді. Ауру диспансерлік бақылауға алынады.

Зақымданулардың клиникалық-морфологиялық синиттамалары

- терінің: "көбелек" белгісі, кашшіяриттер, экссудатты эритема, пурпура, дискоидтық жегіт.б.:
- буындардың: артралгиялар және полиартриттің жедел, жеделдеу, созылмалы түрлері;
- сероздық қабықтардың: полисерозит, плеврит, перикардит (құрғақ және
- жабысқақты), периспленит;
- жүректің; миокардит, эндокардит, митральді қақпақтың жетіспеушілігі;
- өкпенің: жедел немесе созылмалы пневмонит, пневмосклероз;
- бүйректің: нефротикалық немесе аралас типті люпуонефрит, несептік синдром;
- нерв жүйесінің: менингоэнцефалополирадикулоневрит, полиневрит.

Клиникалық көрінісі

- Жүйелі қызыл жегі - тоқтаусыз меңзейтін аурудың бірі. Әдетте ауру дене қызуының көтерілуінен, буындық синдромнан және тері зақымдануынан басталады. Бірақ аурудың дебюті дара (моноорғандық) белгіден басталуы мүмкін, мәселен гломерулонефриттен, аутоиммундық тромбоцитопениядан, гемолиздік анемиядан, Рейно синдромынан, серозиттен, кейде нерв жүйесінің бұзылысынан (эпилепсия ұстамаларынан т. б.) Содан соң бірнеше ай немесе жыл өткен соң жүйелі қызыл жегінің басқа белгілері көріне бастайды.

- Ревматоидтық артрит – көбінесе шеттік (синовиялық) буындардың симетриялық эрозиялық-деструкциялық зақымдануына және буыннан тыс бұзылыстарға әкелетін дәнекер тіннің тоқтаусыз меңдейтін жүйелі ауруы. Ревматоидтық артрит көптен белгілі ауру болғанымен оның клиникалық көрінісіне алғаш толық суреттеме берген Гарро (1863 ж). Ревматоидтық артриттің даму себептері белгісіз, дегенмен оның дамуында келесі факторлар әсер етеді: ген ерекшеліктері. Ревматоидтық артритке шалдыққандардың қандас туыстарында осы дерт 4 есе жиі кездеседі.

Ревматоидты артрит жіктелуі:

Функционалды класстар

- I кәсіби және кәсіби емес еңбекке жарамдылық және өзін өзі күту сақталған
- II кәсіби еңбекке жарамдылық және өзін өзі күту сақталған
- III кәсіби және кәсіби емес еңбекке жарамдылық шектелген және өзін өзі күту сақталған
- IV кәсіби және кәсіби емес еңбекке жарамдылық және өзін өзі күтуі шектелген

Клиникалық көрінісінен ревматоидтық артрит екіге бөлінеді. Біріншісі – буындық түрі, ревматоидтық артритпен ауырғандардың 80%-да кездеседі. Оның басты белгісі – буындардың қабынуы мен деформациясы. Екіншісі – буын – висцеральды түрі. Бұл түрінде буынмен бірге түрлі ағзалар зақымданады.

Буындық белгілер:

- буында ісіну, ауырсыну,
- деформациясы,
- буын шығуы және анкилоздар.
- Таңертеңгілік құрысулар бір сағаттан артық болуы.

буыннан тыс белгілер:

- ревматоидты түйіндер, жайылған амиотрофия, миопатия, Анемия терілік васкулит, нейропатия ,плеврит ,перикардит, жайылған лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия, Гломерулонефрит, құрғақ синдромы, Рейно синдромы

Ревматоидтық артрит кезіндегі ем бағдарламасы:

- тез әсерлі қабынуға қарсы дәрмектер. базистік дәрмектер.
- иммундық жүйені реттейтін дәрмектер мен шаралар.
- жергілікті ем және дәрмектерді буын ішіне енгізу.
- физиотерапия.
- емдік дене шынықтыру, массаж, еңбекпен емдеу.
- санаторлық — курорттық ем.
- реабилитация.
- диспансерлеу.

ЖҮЙЕЛІ СКЛЕРОДЕРМИЯ

- **Жүйелі склеродермия (ЖСД)**-терінің, ішкі ағзалардың фиброздық-склероздық өзгерістерімен және жайылма Рейно синдромы тәрізді облитерациялаушы эндоартерииттің дамуымен сипатталатын, дәнекер тіннің және ұсақ тамырлардың жүйелі ауруы.
- **Этиологиясы.** Даму себебі вирустардан және ген кемістіктерінен. Сонымен қатар аурудың дамуына және өршуіне ықпал ететін факторлар: суықтау, вибрация, жарақат, стресс. Негізінде бұл сирек кездесетін ауру. Көбіне 30-50 жас шамасында дамиды және ерлерге қарағанда әйелдерде 8-10 есе жиі кездеседі.

- **Патогенезі.** Вирустың немесе ген кемістігінің әсерінен және түрткі факторлардың қатысуымен фибробласттардың РНК-сы мен ДНК-сы зақымданады, содан проколлагеннің коллагенге айналу мөлшері шексіз ұлғаяды. Фибробласттардың коллагенді артық мөлшерде түзуінен тері мен ішкі ағзалардың фиброзы дамиды. Осы процеспен қатар организмнің иммундық реакциясы бұзылады-өз антигендеріне аутоантиденелер түзіледі. Түзілген иммундық комплекстер ішкі ағзаларда, микроциркуляция арнасының қабырғаларында жиналып, аутоиммундық қабынуды дамытады.

- **Жіктелуі:** I. Клиникалық түрі.
- 1. Диффузды склеродермия (терінің тұтас зақымдануымен және висцеральдік зақымдануларымен сипатталады-ас қорыту жолының, жүректің, өкпенің, бүйректің т.б.)
- 2. Шектелген склеродермия-қол ұшы, бет терісінің ошақты зақымдануы немесе CREST-синдромның болуы. Бұл келесі сөздердің бас әріптерінен құралған ұғым: кальциноз, Рейно синдромы, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазиялар.
- 3. Тоғысу синдромы-жүйелі склеродермияның дәнекер тіннің өзге жүйелі ауруларының көріністерімен қабаттасуы.
- 4. Ювенильдік склеродермия-терінің ошақты зақымдануы, жеңіл Рейно синдромы болады, бірақ буындар ауыр зақымданады.

- II. Даму барысы
- Жедел
- Жеделдеу
- Созылмалы
- III. Активтілік дәрежесі
- Минимальді (I)
- Орташа (II)
- Максимальді (III)
- IV. Даму сатылары
- Бастапқы
- Жайылма таралған
- Терминальді.

- **Клиникасы.**Әдетте ауру біртіндеп баяу меңдейді. Бастамасы Рейно синдромынан, саусақтардың симметриялы ісінуінен немесе терінің зақымдануынан басталады. Жүре бара өзге ағзалардың зақымдану белгілері қосылады.
- 1. Терінің зақымдануы-басты белгісі. Терінің өзгерісі 3 сатылы дамиды: ісіну, индурация және атрофия. Ең алдымен беттің, қол ұшының, аяқ басының терісі симметриялы ісінеді. Процесс біртіндеп білектің, кеуденің, арқаның терісіне таралады. Жеделдеу барыста терінің ісіну сатысы тез өтеді. Созылмалы барыста ісіну біраз сақталып, кейде көптеген жылдарға созылып, біртіндеп индурация сатысына ауысады.
- Индурация сатысында тері аса тығыздалады, қыртыстары мен әжімдері жойылады. Осыдан беттің мимикалық қимылдары жойылып, бет „маска” тәрізденеді. Индурация сатысында пигментация, депигментация ошақтары болады; бетте, кеудеде, ерінде, тіл мен таңдайда тамыр өрнегі-телеангиоэктазиялар шыға бастайды.

- Атрофия сатысында тері жұқарады, тарылып тартылады. Беттің терісі тартылып, бет-әлпет қаңқасын тығыз қаптайды, осыдан мұрын жіңішкеріп, ұшы құс мұрнына ұқсайды. Ауыз кішірейеді, айналасына радикальді әжімдер пайда болады. Науқас тарылған аузын аша алмайды. Яғни бұл ауруда микростомия пайда болады. Сонымен қатар васкулиттің салдарынан әртүрлі трофикалық бұзылыстар болады: сүйектің теріге батқан жерлері ойылып, жараға айналады, шаш түседі, тырнақтар өзгереді.
- 2. Рейно синдромы-жүйелі склеродермияда ең ерте пайда болатын және жиі кездесетін көрініс. Рейно синдромында саусақтар мен бақайлар кенет ұйып, жансызданғандай болады. Ұстама кезінде саусақтар бозарып, мұздайды. Ұстама аяқталған соң ашып ауырады және терісі қызарады.

- 3. Буын синдромы-3 түрін айырады.
- а)полиартралгиялар;
- б)склеродермиялық полиартрит-буындардың ауырсынып ісінуі,сіресуі.
- в)периартрит-буын айналасындағы тіннің зақымдануынан контрактуралар дамуы.

- **Үлкен критерилері:**
- -Терінің сатылы реттілікпен дамыған склеродермиялық зақымдануы; Бет терісінің, қол ұшы терісінің басым зақымдануы.
- -Рейно синдромы
- -Тұрықты контрактураларға әкелетін буынды-бұлшықеттік синдром (ревматоидтәрізді полиартриттің периартикулярлық өзгерістердің фиброзадаушы миозиттің салдарынан болатын)
- -Саусақтардық сиректеу-бақайлардың қысқаруы мен деформациясына әкелетін тырнақтық кейде ортаңғы және негізгі фалангалардың остолизі.
- -Тибъерж-Вейссенбах синдромы-саусақтарға, шынтақ, иық ұршық буындардың сыртына, тері астына, кейде фасциялар мен сіңірлердің бойында кальций тұздарының жиналуы.
- -Ас қорыту жолының зақымдануы (дисфагия, эзофагит, гастрит, дуоденит)
- -Жүректің біріншілік іріошақты кардиосклероз типті зақымдануы.
- -Өкпенің базальды пневмосклерозы, кисталы өзгерістер типті зақымдануы.
- -Нағыз склеродермиялық бүйрек – артериялық қысымның күрт биіктеуінен, бүйректің жедел шамасыздығының дамуынан анықталатын.
- -Капилляроскопиялық белгілер (капилляроскопия мәліметтерінен)

Кіші белгілері:

- **-Перифериялық:** терінің гиперпигментациясы телеангиэктазиялар трофикалық бұзылыстар, полимиозит.
- **-Висцеральдік:** полисерозит, созылмалы нефропатия, полиневрит, тригеменит.
- **-Жалпы:**дене салмағын жоғалту (10 кг аса).
- **-Лабораториялық:** ЭТЖ жоғарлауы, ДНК-на антиденелер, РФ, АНФ.