

**В.А.Парфенов**

**СПРАВОЧНИК  
ПО НЕРВНЫМ  
БОЛЕЗНЯМ**

*Второе издание*



**Москва  
«МЕДпресс-информ»  
2021**

УДК 616.8  
ББК 56.12я2  
П18

*Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.*

*Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.*

*Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.*

*Книга предназначена для медицинских работников.*

индекс РИНЦ – 42530533

### **Парфенов, Владимир Анатольевич.**

П18 **Справочник по нервным болезням / В.А.Парфенов. – 2-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2021. – 480 с. : ил. ISBN 978-5-00030-852-3**

Справочник написан заведующим кафедрой нервных болезней и нейрохирургии Первого Московского государственного медицинского университета имени И.М.Сеченова, профессором В.А.Парфеновым. В первом разделе описываются основные методы неврологического обследования, симптомы, синдромы и топическая диагностика поражений нервной системы. Во втором разделе изложены современные данные об основных методах диагностики в неврологической практике. В третьем разделе описываются этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика, лечение и профилактика основных неврологических заболеваний.

Справочник предназначен для неврологов, врачей общей практики и других специальностей, студентов высших медицинских учебных заведений.

УДК 616.8  
ББК 56.12я2

ISBN 978-5-00030-852-3

© Парфенов В.А., 2016, 2021

© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.  
Издательство «МЕДпресс-информ», 2016,  
2021

---

## СОДЕРЖАНИЕ

---

Сокращения .....	11
1. Неврологические симптомы и синдромы .....	12
1.1. Нарушения соматической чувствительности ....	12
1.1.1. Виды и пути чувствительности .....	12
1.1.2. Методы исследования чувствительности	20
1.1.3. Симптомы расстройств чувствительности .....	20
1.1.4. Типы (синдромы) нарушения чувствительности и их причины .....	23
1.1.5. Боль – неприятное сенсорное ощущение	31
1.1.6. Терапия нарушений чувствительности ..	34
1.2. Парезы конечностей и туловища .....	34
1.2.1. Организация произвольных движений ..	34
1.2.2. Методы исследования .....	39
1.2.3. Клиническая характеристика пареза ....	42
1.2.4. Причины пареза .....	48
1.2.5. Лечение пареза .....	49
1.3. Координация движений и ее расстройства, мозжечковая атаксия .....	50
1.3.1. Основы координации движений .....	50
1.3.2. Исследование координации .....	50
1.3.3. Симптомы нарушений координации, типы (синдромы) атаксии .....	52
1.3.4. Причины и лечение мозжечковой атаксии .....	55
1.4. Синдромы поражения спинного мозга .....	55
1.4.1. Краткие анатомические данные .....	55

1.4.2.	Синдромы поражения спинного мозга и его корешков .....	57
1.5.	Поражение ствола головного мозга и черепных нервов .....	59
1.5.1.	Краткие анатомические данные .....	59
1.5.2.	Нарушение обоняния. Поражение обонятельного нерва (I пара) .....	64
1.5.3.	Нарушения зрения. Поражение зрительного нерва (II пара) ...	66
1.5.4.	Нарушения глазодвигательных функций. Поражение нервов глазодвигательной группы (III, IV, VI пары) .....	74
1.5.5.	Нарушение чувствительности на лице и голове. Поражение тройничного нерва (V пара) .....	79
1.5.6.	Нарушение функций мимической мускулатуры. Поражение лицевого нерва (VII пара) .....	86
1.5.7.	Нарушение слуха, головокружение. Поражение преддверно-улиткового нерва (VIII пара) .....	92
1.5.8.	Нарушение глотания, изменение голоса. Поражение языкоглоточного (IX пара) и блуждающего (X пара) нервов .....	97
1.5.9.	Поражение добавочного нерва (XI пара)	101
1.5.10.	Нарушение движений языка. Поражение подъязычного нерва (XII пара) .....	103
1.5.11.	Бульбарный и псевдобульбарный паралич .....	106
1.6.	Высшие мозговые функции и их расстройства ...	107
1.6.1.	Краткие анатомо-физиологические данные о высших мозговых функциях, коре больших полушарий головного мозга	107
1.6.2.	Изучение высших психических функций, нейропсихологическое исследование ...	111

1.6.3.	Синдромы нарушений высших мозговых функций вследствие локального поражения головного мозга .....	115
1.6.4.	Синдром гиперактивности и дефицита внимания .....	122
1.6.5.	Делирий .....	123
1.6.6.	Расстройства памяти – амнезии .....	125
1.6.7.	Когнитивные нарушения и деменция ...	127
1.6.8.	Причины нарушений высших мозговых функций и их лечение .....	130
1.7.	Нарушение сознания .....	133
1.7.1.	Краткие анатомо-физиологические данные .....	133
1.7.2.	Проявления и степени нарушения сознания .....	134
1.7.3.	Обследование пациента с нарушением сознания .....	136
1.7.4.	Лабораторные и инструментальные методы обследования при нарушениях сознания	140
1.7.5.	Деструктивная и метаболическая кома: врачебная тактика .....	141
1.7.6.	Смерть мозга, хроническое вегетативное состояние .....	143
1.8.	Нарушение сна и бодрствования .....	144
1.8.1.	Краткие физиологические данные .....	144
1.8.2.	Методы исследования больных с нарушениями сна и бодрствования ...	145
1.8.3.	Инсомнии .....	147
1.8.4.	Гиперсомнии .....	153
1.8.5.	Нарушения дыхания во сне .....	155
1.8.6.	Связанные со сном расстройства движений .....	158
1.8.7.	Парасомнии .....	160
1.9.	Менингеальный и гипертензионный синдромы, гидроцефалия .....	164

1.9.1.	Краткие анатомо-физиологические данные об оболочках и желудочках головного мозга, циркуляции цереброспинальной жидкости .....	164
1.9.2.	Менингеальные симптомы .....	167
1.9.3.	Исследование цереброспинальной жидкости .....	169
1.9.4.	Внутричерепная гипертензия .....	171
1.9.5.	Гидроцефалия .....	173
1.9.6.	Причины менингеального и гипертензионного синдромов, гидроцефалии и принципы лечения ....	174
1.10.	Вегетативная нервная система и вегетативные нарушения .....	175
1.10.1.	Краткие анатомо-физиологические данные .....	175
1.10.2.	Симптомы и синдромы вегетативных нарушений .....	177
1.10.3.	Причины вегетативных нарушений и их лечение .....	179
1.11.	Неврогенные нарушения мочеиспускания и дефекации .....	180
1.11.1.	Краткие анатомо-физиологические данные .....	180
1.11.2.	Нарушения мочеиспускания и дефекации .....	183
1.11.3.	Обследование и лечение при тазовых расстройствах .....	185
2.	Инструментальные и лабораторные методы диагностики .....	188
2.1.	Игольчатая электромиография и электронеуромиография .....	188
2.2.	Транскраниальная магнитная стимуляция головного мозга .....	192
2.3.	Электрэнцефалография .....	193

2.4.	Вызванные потенциалы головного мозга	196
2.5.	Рентгенография черепа и позвоночника	197
2.6.	Ангиография	197
2.7.	Нейровизуализационные методы	198
2.7.1.	Общие сведения	198
2.7.2.	Рентгеновская компьютерная томография головы и позвоночника	199
2.7.3.	Магнитно-резонансная томография головы и позвоночника	202
2.7.4.	Позитронно-эмиссионная томография, однофотонная эмиссионная томография	207
2.8.	Ультразвуковые методы исследования	208
2.8.1.	Ультразвуковые методы исследования сосудов головы	208
2.8.2.	Эхоэнцефалоскопия	209
2.9.	Исследование цереброспинальной жидкости	210
2.10.	Морфологические исследования	211
3.	Неврологические заболевания	213
3.1.	Острые нарушения мозгового кровообращения	213
3.1.1.	Классификация, распространенность острых нарушений мозгового кровообращения	213
3.1.2.	Факторы риска, причины и патогенез ишемического инсульта и транзиторной ишемической атаки	214
3.1.3.	Ишемический инсульт	219
3.1.4.	Транзиторная ишемическая атака	232
3.1.5.	Профилактика повторного ишемического инсульта	234
3.1.6.	Нетравматическое кровоизлияние в мозг	234
3.1.7.	Субарахноидальное кровоизлияние	243
3.1.8.	Острая гипертоническая энцефалопатия	248
3.2.	Заболевания периферической нервной системы	250
3.2.1.	Классификация и патогенез заболеваний периферической нервной системы	250

3.2.2.	Мононевропатии .....	250
3.2.3.	Полиневропатии .....	251
3.2.4.	Плексопатии .....	267
3.3.	Нервно-мышечные заболевания, боковой амиотрофический склероз и рассеянный склероз	269
3.3.1.	Миастения .....	269
3.3.2.	Ботулизм .....	272
3.3.3.	Прогрессирующие мышечные дистрофии .....	273
3.3.4.	Миотония .....	276
3.3.5.	Периодический паралич .....	278
3.3.6.	Полимиозит, дерматомиозит .....	278
3.3.7.	Спинальные амиотрофии .....	278
3.3.8.	Боковой амиотрофический склероз .....	283
3.3.9.	Рассеянный склероз, рассеянный энцефаломиелит .....	283
3.4.	Инфекционные заболевания нервной системы	290
3.4.1.	Менингит .....	290
3.4.2.	Энцефалит .....	296
3.4.3.	Полиомиелит .....	296
3.4.4.	Поперечный миелит .....	301
3.4.5.	Болезнь Лайма (боррелиоз) .....	302
3.4.6.	Нейросифилис .....	304
3.4.7.	Поражение нервной системы при инфицировании вирусом иммунодефицита человека .....	307
3.4.8.	Болезнь Крейтцфельда–Якоба .....	310
3.4.9.	Абсцесс головного мозга .....	312
3.4.10.	Субдуральная эмпиема и эпидуральный абсцесс .....	314
3.4.11.	Спинальный субдуральный или эпидуральный абсцесс .....	315
3.4.12.	Опоясывающий лишай .....	316
3.4.13.	Паразитарные поражения центральной нервной системы .....	318

3.5.	Опухоли головного и спинного мозга .....	319
3.6.	Сирингомиелия .....	324
3.7.	Черепно-мозговая травма .....	325
3.8.	Позвоночно-спинномозговая (спинальная) травма .....	333
3.9.	Эпилепсия .....	337
3.10.	Обмороки .....	347
3.11.	Боли в шее, спине и конечностях .....	353
3.11.1.	Общие положения .....	353
3.11.2.	Обследование пациента с болью в шее, спине и конечностях ....	356
3.11.3.	Неспецифическая боль в спине .....	358
3.11.4.	Дискогенная радикулопатия .....	361
3.11.5.	Вертеброгенная шейная миелопатия ....	364
3.11.6.	Поясничный стеноз .....	365
3.11.7.	Спондилолистез .....	366
3.11.8.	Фибромиалгия .....	366
3.11.9.	Специфические боли в спине .....	367
3.11.10.	Лечение .....	369
3.12.	Головные и лицевые боли .....	373
3.12.1.	Общие положения .....	373
3.12.2.	Обследование пациента с головной болью .....	374
3.12.3.	Мигрень .....	376
3.12.4.	Пучковая головная боль .....	383
3.12.5.	Пароксизмальная гемикрания .....	386
3.12.6.	Головная боль напряжения .....	386
3.12.7.	Головная боль, связанная с избыточным приемом лекарственных средств (абзусная головная боль) .....	389
3.12.8.	Невралгия тройничного нерва .....	390
3.12.9.	Невралгия языкоглоточного нерва .....	392
3.13.	Заболевания, проявляющиеся преимущественно вестибулярным головокружением .....	393

3.13.1.	Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение .....	394
3.13.2.	Болезнь Меньера .....	395
3.13.3.	Вестибулярный нейронит .....	396
3.13.4.	Вестибулярная мигрень (мигрень-ассоциированное головокружение) .....	397
3.14.	Экстрапирамидные заболевания .....	398
3.14.1.	Болезнь Паркинсона и паркинсонизм ...	398
3.14.2.	Эссенциальный тремор .....	404
3.14.3.	Тики, синдром Туретта .....	406
3.14.4.	Мышечная дистония .....	408
3.14.5.	Хорея, болезнь Гентингтона .....	414
3.14.6.	Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона–Коновалова) .....	417
3.14.7.	Другие экстрапирамидные расстройства	419
3.15.	Деменции .....	422
3.15.1.	Болезнь Альцгеймера .....	422
3.15.2.	Деменция с тельцами Леви .....	426
3.15.3.	Лобно-височная (фронтотемпоральная) дегенерация .....	427
3.16.	Сосудистые когнитивные расстройства (дисциркуляторная энцефалопатия), сосудистая деменция .....	430
3.17.	Поражение нервной системы при некоторых соматических заболеваниях, метаболических нарушениях и интоксикациях .....	434
3.17.1.	Поражение нервной системы при некоторых заболеваниях внутренних органов и метаболических нарушениях	434
3.17.2.	Поражение нервной системы при злокачественных новообразованиях	455
3.17.3.	Неврологические осложнения, вызванные алкоголизмом, приемом некоторых наркотиков, лекарственных средств, а также отравлением тяжелыми металлами .....	458

---

# 1. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ И СИНДРОМЫ

---

## 1.1. Нарушения соматической чувствительности

### 1.1.1. Виды и пути чувствительности

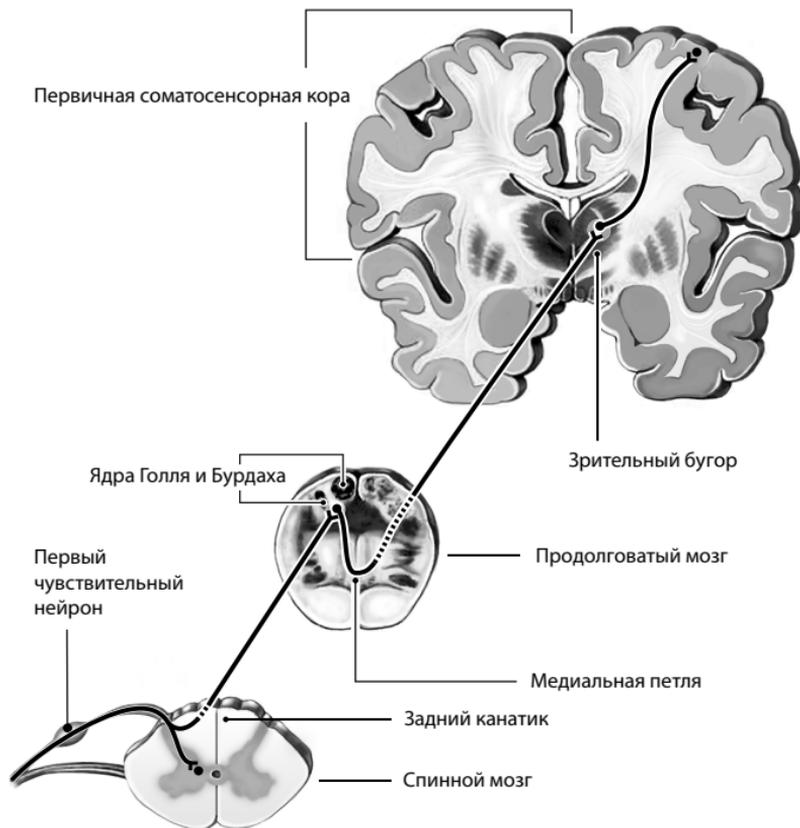
Чувствительность – способность организма воспринимать различные воздействия из внешней среды (экстероцепция) и внутренних органов (интероцепция). Соматическая чувствительность включает ощущения, возникающие при раздражении рецепторов кожи, подкожной ткани, мышц, сухожилий, суставов, внутренних органов (табл. 1.1). К специальным видам чувствительности относят зрение, слух, вкус и обоняние.

**Таблица 1.1.** Виды соматической чувствительности

Экстероцепция (поверхностная чувствительность)	Проприорецепция (глубокая чувствительность)	Интероцепция	Сложные виды чувствительности
Рецепторы в коже, подкожных тканях и слизистых оболочках (болевая, температурная, тактильная чувствительность)	Рецепторы в мышцах, сухожилиях, связках, капсулах суставов (суставно-мышечная, вибрационная чувствительность)	Баро- и хеморецепторы во внутренних органах	Стереогнозия, двумерно-пространственное чувство (графестезия)

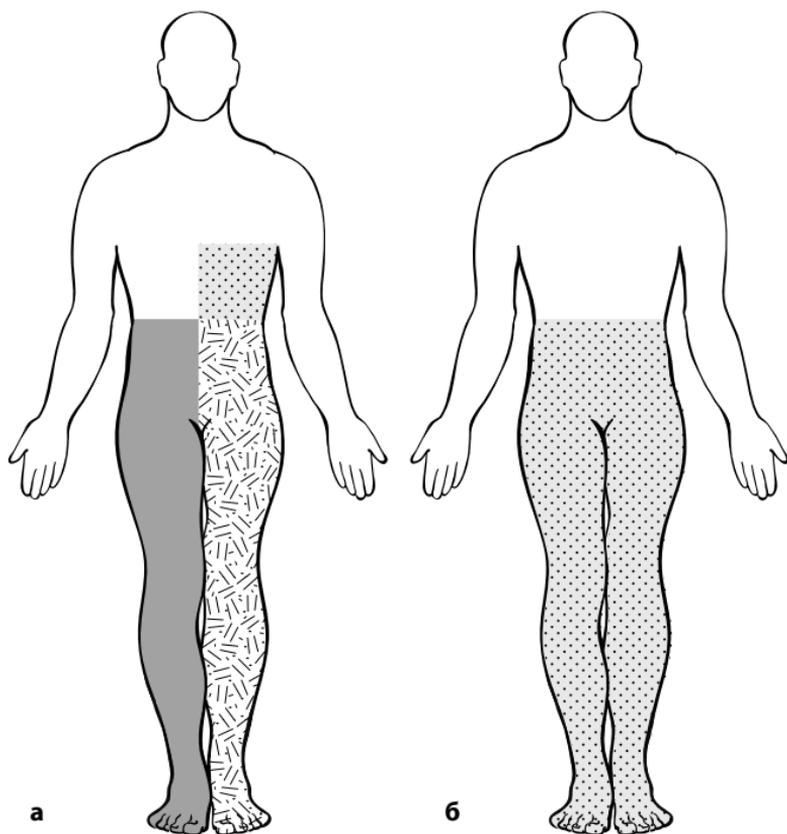
**Рецепторы тактильной чувствительности** представляют собой инкапсулированные нервные окончания (тельца Мейсснера, Пачини, Руффини и диски Меркеля). Глубокая чувствительность обеспечивается функцией мышечных веретен интрафузальных мышечных волокон скелетной мускулатуры, воспринимающих растяжение мышц; сухожильных рецепторов, позволяющих ощущать напряжение мышц, и рецепторов суставов. Импульсы от рецепторов распространяются по нервным волокнам, являющимся периферическими отростками (дендритами) тел нейронов, располагающихся в ганглиях задних корешков спинного мозга (рис. 1.1).

Эти нервные волокна имеют толстую миелиновую оболочку, обеспечивающую проведение импульсов с большой скоростью (40–80 м/с), и входят в состав периферических нервов и нервных сплетений. От тел ганглионарных нейронов отходят центральные отростки (аксоны), которые по задним корешкам входят в спинной мозг, отдавая ветви, заканчивающиеся на мотонейронах передних рогов серого вещества спинного мозга, обеспечивая сегментарные спинномозговые рефлексy. Основная часть волокон задних корешков, проводящих нервные импульсы от тактильных и глубоких рецепторов, поднимается по задним канатикам спинного мозга той же стороны до ядер продолговатого мозга, контактируя с их нейронами. Аксоны нейронов от нижних конечностей образуют «тонкий пучок» (пучок Голля, *fasciculus gracilis*), который расположен медиально; аксоны нейронов от верхних конечностей образуют «клиновидный пучок» (пучок Бурдаха, *fasciculus cuneatus*), расположенный в заднем канатике латерально. На уровне продолговатого мозга аксоны «тонкого пучка» заканчиваются в его ядре (ядре Голля, *nucleus gracilis*), аксоны «клиновидного пуч-

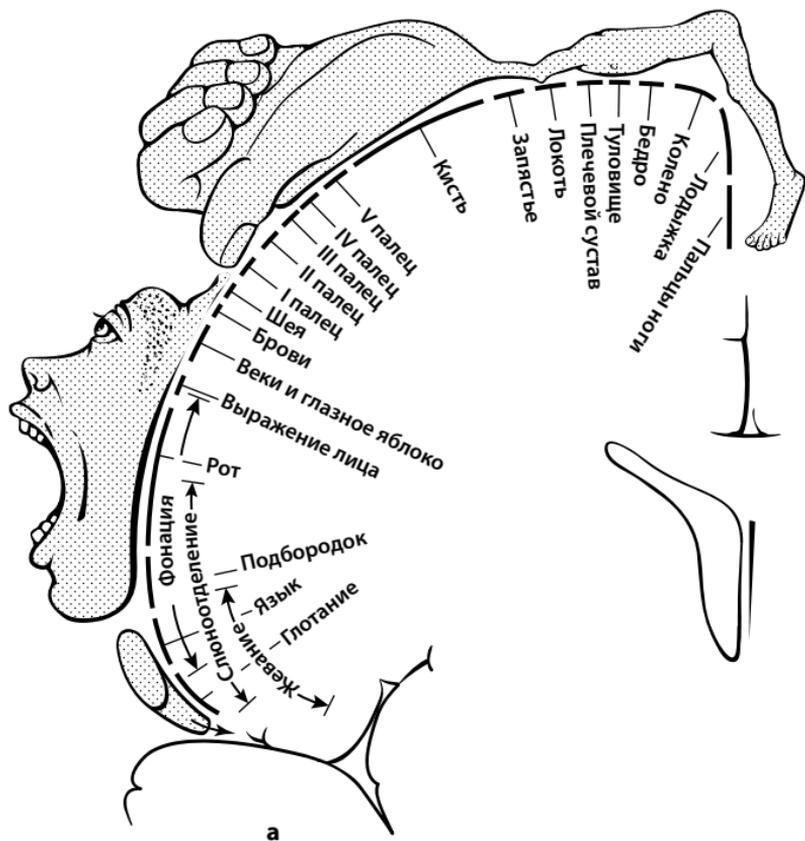


**Рис. 1.1.** Пути глубокой и тактильной чувствительности.

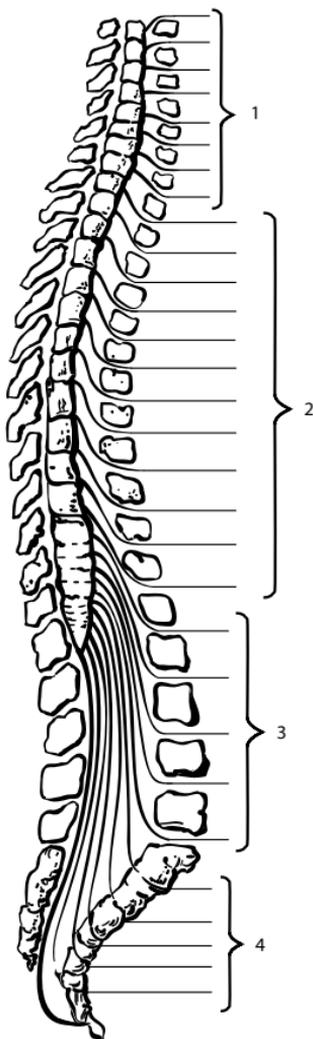
ка» – в ядре Бурдаха (*nucleus cuneatus*). В этих ядрах расположены вторые нейроны. Аксоны вторых нейронов переходят на противоположную сторону в составе медиальной петли (*lemniscus medialis*) и приходят в вентролатеральное ядро зрительного бугра. В зрительном бугре возбуждение передается на третий нейрон, аксон которого проходит через



**Рис. 1.9.** Спинальный проводниковый тип расстройств чувствительности. *а* (поражение половины поперечника спинного мозга на грудном уровне слева): *справа* – утрата поверхностных видов чувствительности ниже уровня 8-го грудного сегмента, *слева* – утрата всех видов чувствительности в виде горизонтальной полосы на уровне 6–8-го грудного сегментов и глубоких видов чувствительности ниже грудного уровня. *б* (поражение всего поперечника спинного мозга на грудном уровне) – утрата всех видов чувствительности ниже уровня 8-го грудного сегмента.



**Рис. 1.13.** Кортико-мышечный путь: *а* – проекция двигательной сферы в прецентральной извилине коры головного мозга; *б* – схема хода кортико-спинального и кортико-ядерных путей.



**Рис. 1.14.** Спинной мозг и отделы позвоночника: 1 – шейный, 2 – грудной, 3 – поясничный, 4 – крестцовый и копчик.

**Таблица 3.4.** Основные нейроваскулярные синдромы при ишемическом инсульте

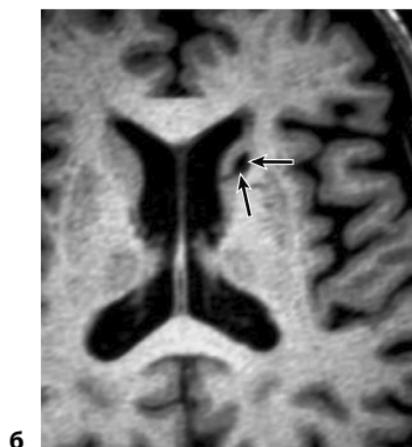
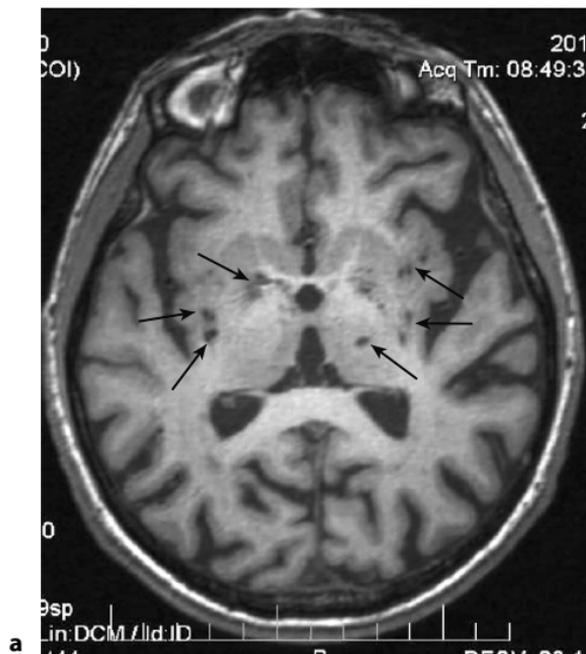
<b>Каротидный бассейн</b>	
Закупорка основного ствола средней мозговой артерии (синдром тотального поражения)	Контралатеральная (очагу поражения) гемиплегия, гемианестезия, гемианопсия, парез мышц лица и языка по центральному типу, парез взора в сочетании с тотальной афазией при поражении доминантного полушария или анозогнозией, нарушением схемы тела при поражении субдоминантного полушария
Закупорка ветвей средней мозговой артерии	На противоположной очагу поражения стороне – гемипарез с преобладанием в руке или монопарез руки, парез мышц лица и языка по центральному типу, гемигипестезия или моногипестезия руки, верхнеквадрантная гемианопсия (возможно сочетание нескольких синдромов). При поражении доминантного полушария – различные афазии, апраксии и другие расстройства
Закупорка передней мозговой артерии	Контралатеральный (очагу поражения) гемипарез с преобладанием в проксимальном отделе руки и ноге или монопарез ноги; возможны легкие нарушения чувствительности в паретичных конечностях, задержка или недержание мочи
Закупорка внутренней сонной артерии	Возможны те же синдромы, что и при закупорке средней и передней мозговых артерий. Окулопирамидный синдром: слепота на один глаз (ишемия глазничной артерии) на стороне закупорки и гемипарез, гемигипестезия (ишемия полушария головного мозга) на противоположной стороне

**Таблица 3.4** (окончание)

<b>Вертебробазилярный бассейн</b>	
Закупорка позвоночной артерии (или задней нижней мозжечковой артерии)	Синдром Валленберга–Захарченко
Закупорка основной артерии	Глазодвигательные расстройства, тетраплегия, нарушение сознания и витальных функций (дыхания, кровообращения)
Закупорка ветвей основной артерии	Альтернирующие синдромы поражения ствола (Мийяра–Гюблера, Фовилля, Вебера, Бенедикта, Парино и др.)
Закупорка задней мозговой артерии	Контралатеральная (очагу поражения) гомонимная гемианопсия; зрительная агнозия, нарушения памяти

**Таблица 3.5.** Частые синдромы лакунарного инфаркта и их топическая локализация

Синдромы поражения	Локализация поражения
Парез руки, ноги, лица и языка по центральному типу с одной стороны («чисто моторный инсульт»)	Белое вещество лобной доли, внутренняя капсула (заднее бедро), варолиев мост
Умеренный или легкий центральный гемипарез и гемигипестезия («сенсомоторный инсульт»)	Внутренняя капсула (заднее бедро)
Ощущение онемения и/или гемигипестезия, чаще болевая и температурная («чисто сенсорный инсульт»)	Зрительный бугор, внутренняя капсула (заднее бедро), белое вещество теменной доли
Легкая слабость или неловкость руки и дизартрия («дизартрия и неловкая рука»)	Белое вещество лобной доли
Центральный гемипарез и атаксия в паретичных конечностях («атактический гемипарез»)	Внутренняя капсула (переднее бедро)



**Рис. 3.3.** *а* – множественные лакунарные инфаркты в белом веществе и базальных ганглиях обоих полушарий головного мозга (выделены стрелками); *б* – один из лакунарных инфарктов в области головки хвостатого ядра при МРТ в T1-режиме под увеличением (выделен стрелками).

**Таблица 3.14.** Классификация поражений периферической нервной системы по локализации

Локализация	Определение	Причины или особенности
Спинномозговой корешок	Радикулопатия	Обычно вызвана компрессией корешка грыжей межпозвоночного диска, опухолью или др.
Сплетение	Плексопатия	Вызвана травмой, хронической компрессией, сахарным диабетом, инфильтрацией злокачественной опухолью или др.
Периферический нерв	Мононевропатия	Поражение одного нерва, множественная мононевропатия – поражение нескольких нервов
Двустороннее (часто симметричное) диффузное одновременное поражение периферических нервов	Полиневропатия	Обычно заинтересованность ног более значительная, чем рук, а дистальные отделы вовлекаются раньше и в большей степени, чем проксимальные; наиболее частые причины – сахарный диабет, хронический алкоголизм, почечная недостаточность, наследственные заболевания и др.

### 3.2.3. Полиневропатии

Полиневропатии проявляются симметричными вялыми (периферическими) парезами конечностей (часто с преобладанием в дистальных отделах) и/или нарушениями чувствительности по полиневропатическому типу, вегетативно-трофическими расстройствами, иногда сочетаются с поражением черепных нервов. Чаще всего (примерно в 1/3 случаев всех полиневропатий) встречается диабетическая полиневропатия. У большинства людей, которые хронически злоупотребляют алкоголем, развивается алко-

### **3.3. Нервно-мышечные заболевания, боковой амиотрофический склероз и рассеянный склероз**

#### **3.3.1. Миастения**

Распространенность заболевания – 10–15 случаев на 100 000 населения, возникает в любом возрасте.

**Этиология и патогенез.** Аутоиммунное заболевание с образованием антител преимущественно к никотиновым рецепторам ацетилхолина постсинаптической мембраны нервно-мышечного синапса, что приводит к нарушению нервно-мышечной передачи. У 60% больных миастенией выявляется гиперплазия вилочковой железы, у 10% больных – ее опухоль (тимома). Нарушение функции нервно-мышечного синапса развивается при миастеноподобных синдромах, например при бронхогенном раке (синдром Ламберта-Итона), приеме пенициллина, аминогликозидов, стрептомицина, полипептидных антибиотиков.

**Клиническая картина и течение.** Характерные проявления – патологическая утомляемость и слабость в отдельных или многих мышцах, усиливающаяся при повторных сокращениях. Во многих случаях заболевание начинается с глазодвигательных нарушений в виде непостоянного двоения и опущения век (глазная форма миастении), которые могут отсутствовать утром, но вскоре и особенно при нагрузке (чтении) значительно нарастать. Реже заболевание начинается с нарушений глотания (дисфагия), речи (дизартрия) и фонации (дисфония) либо со слабости в конечностях (периферические парезы). Характерны периоды обострения заболевания и ремиссии. У небольшой части (15%) больных проявления миастении остаются локальными, а у остальных постепенно прогрессируют, приводя к генерализованной

форме заболевания. Среди мышц конечностей, как правило, больше страдают мышцы проксимальных отделов, нередко поражаются мышцы шеи. Возможна слабость дыхательных мышц.

**Миастенический криз** проявляется быстро развившейся генерализованной мышечной слабостью, выраженной дисфагией, дисфонией, дизартрией и дыхательными нарушениями и может быть вызван прекращением лечения, развитием интеркуррентных заболеваний.

**Холинергический криз** возникает при передозировке антихолинэстеразных препаратов и проявляется сходными симптомами, но, в отличие от миастенического криза, обычно сопровождается гиперсаливацией, ознобоподобным тремором, повышенным потоотделением, диареей, бледностью, узкими зрачками, брадикардией.

**Диагноз** миастении основывается на клинических данных и подтверждается прозериновой пробой – введением п/к 1–3 мл 0,05% Прозерина (в сочетании с 0,5 мл 0,1% раствора атропина), после чего через 20–40 мин в течение 2–3 ч обычно наблюдается уменьшение мышечной слабости и утомляемости. При ЭНМГ у 75% больных отмечается снижение амплитуды мышечных потенциалов при стимуляции нерва с частотой 3 в секунду (ритмическая стимуляция). КТ грудной клетки может выявить тимому или гиперплазию вилочковой железы. Серологические исследования позволяют обнаружить антитела к синаптическим холинорецепторам у 70% больных с глазной формой миастении и у 80–90% больных с генерализованной формой заболевания.

**Лечение.** Применяют антихолинэстеразные средства с индивидуальным подбором дозы. Для длительного постоянного приема используют пиридостигмин (Калимин) по 30–60 мг 3–6 раз в день. Прозерин применяют периоди-

чески, в основном для кратковременного повышения мышечной силы перед физической нагрузкой или едой (в случаях затруднения глотания), по 2–3 мл п/к или 1 мл в/в 0,05% раствора либо по 15 мг внутрь. Возможно использование препаратов калия (калия хлорид по 1 г 3 раза в день) или калийсберегающих диуретиков – спиронолактон по 0,025–0,05 г 3–4 раза в день. При обострении или тяжелом течении болезни проводят лечение преднизолоном по 60–100 мг/сут. (из расчета 1 мг/кг массы тела) в течение 1–2 нед., а затем постепенно снижают дозу до поддерживающей (5–15 мг ежедневно или 10–30 мг через день). Если нет эффекта от преднизолона, можно использовать цитостатики (азатиоприн по 50–150 мг/сут. или циклоспорин до 5 мг/кг и др.), сеансы плазмафереза или введение человеческого иммуноглобулина (для выведения антител к рецепторам ацетилхолина) в/в из расчета 0,4 г/кг/сут. в течение 5 дней. При наличии тимомы, а также больным с генерализованной формой миастении в возрасте до 70 лет показано удаление вилочковой железы. Для купирования миастенического криза применяют внутривенно Прозерин в сочетании с атропином, при дыхательных нарушениях – искусственную вентиляцию легких; в течение 2–3 нед. используют преднизолон по 60–100 мг с постепенным уменьшением дозы. При холинергическом кризе необходима временная отмена антихолинэстеразных средств с последующим подбором оптимальной терапии, при дыхательных нарушениях – искусственная вентиляция легких. Транквилизаторы, нейролептики, снотворные средства, противоэпилептические средства, бета-адреноблокаторы, некоторые антибиотики, антагонисты кальциевых каналов и другие препараты, способные ухудшить нервно-мышечную передачу, у пациен-

тов с миастенией следует применять с осторожностью или не использовать совсем.

### 3.3.2. Ботулизм

**Этиология и патогенез.** Вызывается действием токсина, продуцируемого бактерией *Clostridium botulinum* и приводящего к нарушению высвобождения ацетилхолина из пресинаптической мембраны и вследствие этого к расстройству функционирования синапса. Известно 8 типов *Clostridium botulinum* и 3 варианта заболевания. Первый связан с употреблением пищи (чаще домашних консервов), содержащей токсин. Второй вариант вызван инфицированием раны с последующим образованием спор *Clostridium botulinum*, выделяющих токсин. Третий вариант наблюдается у детей до 6 мес. и связывается с всасыванием токсина из желудочно-кишечного тракта, куда бактерии попадают из окружающей среды. В некоторых случаях установить источник заражения не удастся (ботулизм неуточненной природы).

**Клиническая картина.** Симптомы появляются обычно через 8–36 ч после употребления пищи, содержащей токсин. Характерны тошнота, рвота, диарея, головная боль, общая слабость, повышение температуры тела, а также двоение, птоз и мидриаз с утратой реакции зрачков на свет, нарушение глотания и дизартрия. Через 2–3 дня могут появиться периферические парезы мышц шеи, конечностей и дыхательной мускулатуры. В тяжелых случаях развиваются признаки сердечной и дыхательной недостаточности, судороги и кома. На 4–8-й день болезни погибают 70% нелеченых больных. У детей до 6 мес. заболевание проявляется запорами, мышечной слабостью и гипотонией с последующим нарушением сознания. Полное восстановление у выживших наблюдается в течение нескольких недель.