

# Наследственно- дегенеративные заболевания нервной системы

*Профессор М.Ф. Исмагилов*

**Наследственные заболевания** – это большая группа болезней, обусловленных изменениями наследственной информации

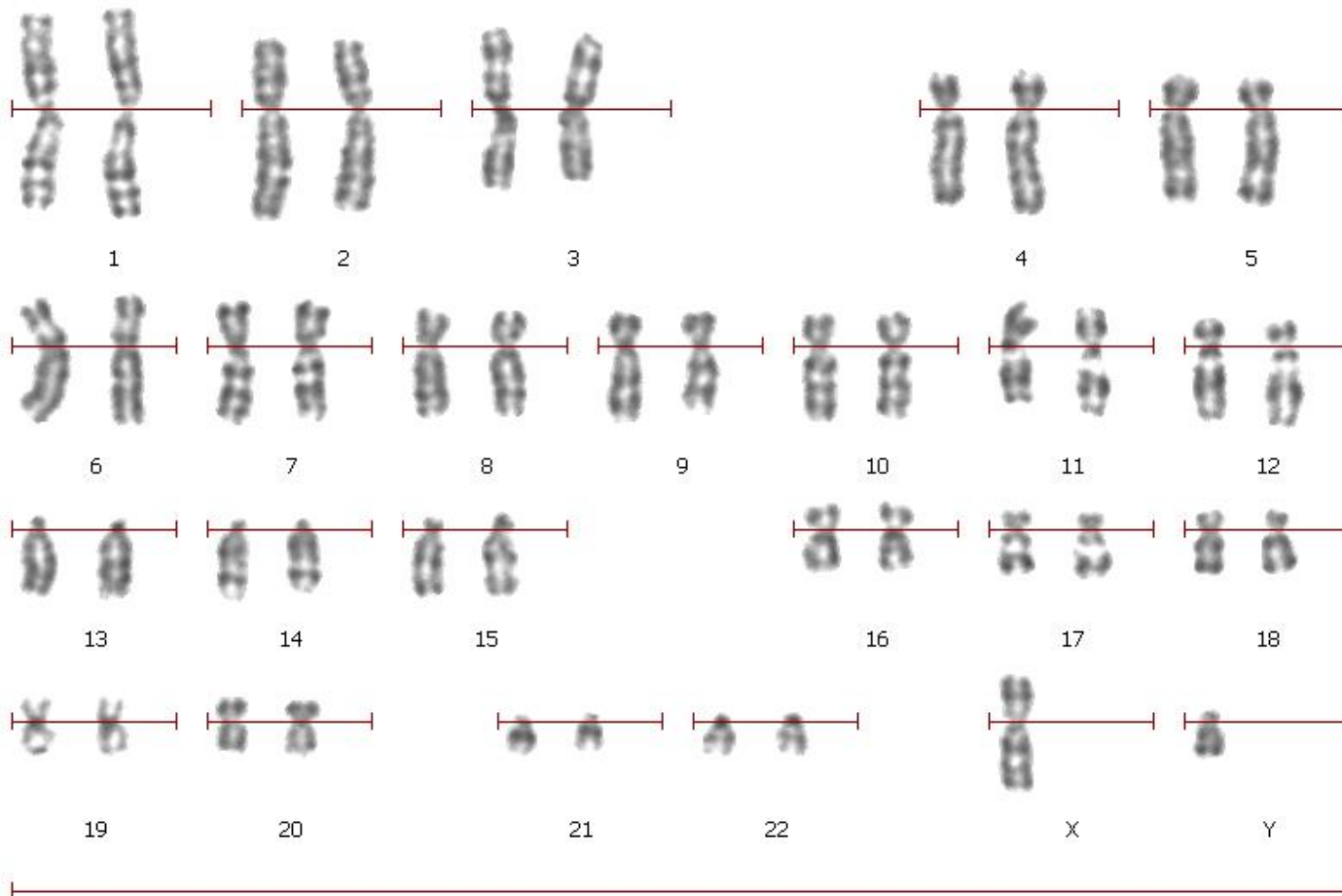
Наука, дисциплина, изучающая наследственные болезни, их патогенез, клинический полиморфизм, дифференциальную диагностику, называется **клинической генетикой**

В основе наследственных болезней лежат **генные мутации**

# Формула наследственных болезней

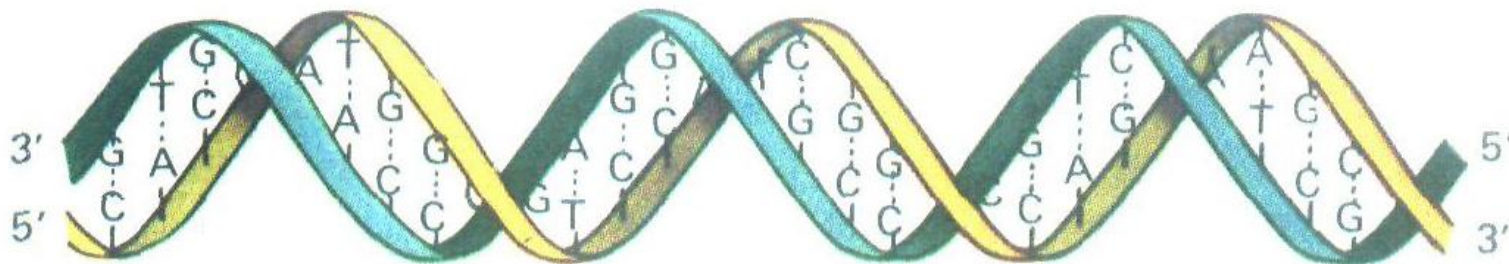
Один мутантный ген – один белок или фермент – одна болезнь.

Материальными носителями генов – носителей наследственных свойств – являются хромосомы, совокупность которых в клетке человека (каротип) составляет 23 пары (22 аутосомы и 1 пара половых хромосом).



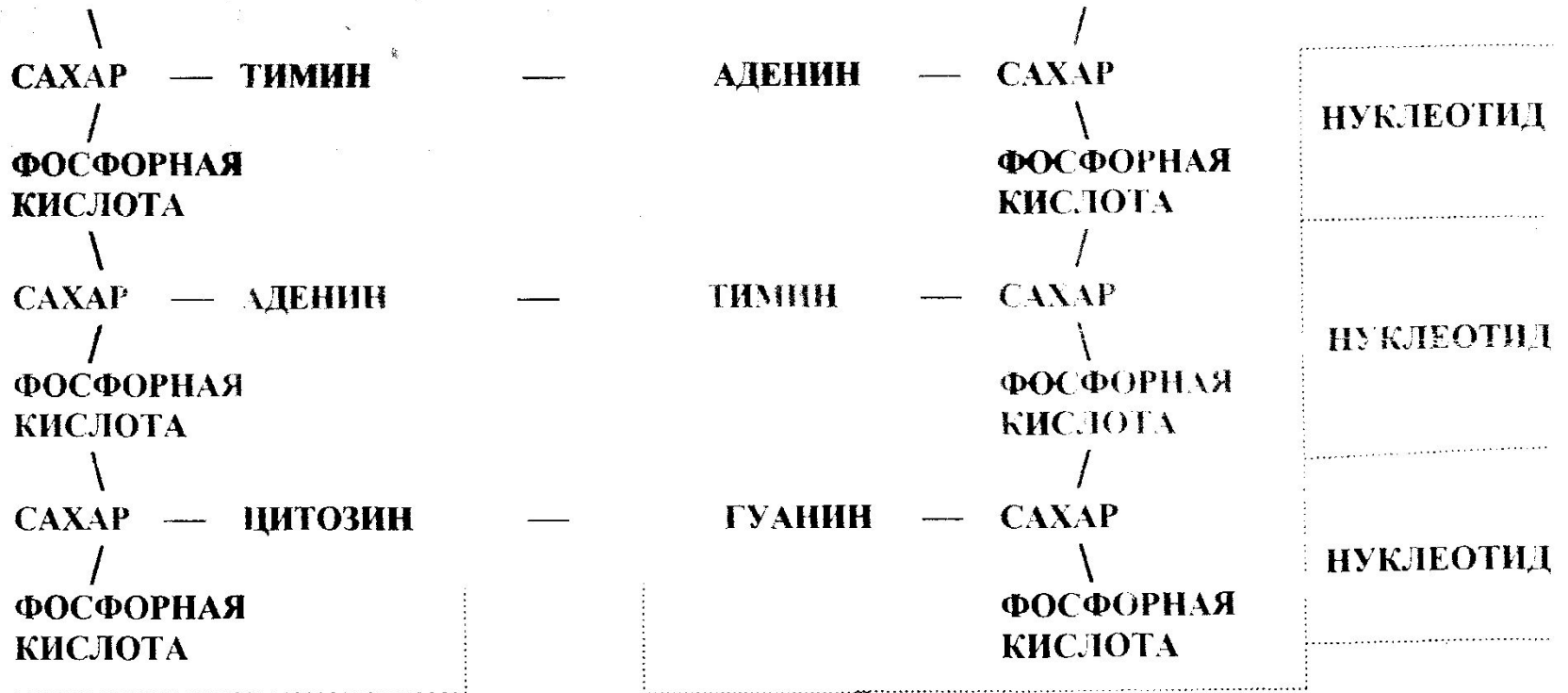
**Человеческий кариотип (мужчина)**

Хромосомы состоят из двойной нити ДНК – цепочка из сочетаний молекулы сахара (дезоксирибозы), фосфорной кислоты и одного из азотистых оснований (тимин, аденин, цитозин, гуанин или урацил). Сочетание азотистого основания, молекулы сахара и фосфорной кислоты называется нуклеотидом.



Участок хромосомы, т.е. нити ДНК, состоящий из трех нуклеотидов и определяющий одну функцию – синтез определенного белка или фермента, структурным элементом которого является простое химическое соединение – аминокислота, представляет собой ген. Самый простой ген – это триплетный ген, т.е. участок нити ДНК, состоящий из трех нуклеотидов.

## ФОРМУЛА ТРИПЛЕТНОГО КОДА (гена)



**ДВОЙНАЯ НИТЬ ДНК**

В настоящее время **геном человека** раскрыт. Во всей нити ДНК, расположенного в 46 хромосомах человека, насчитывается более 6 миллиардов нуклеотидов, формирующих в определенных локусах нити ДНК около **150 миллионов генов**.

Возникновение генных болезней и синдромов обусловлено **мутациями**, индуцированными как факторами внешней, так и внутренней среды.



# Патогенез наследственных болезней

Для того, чтобы возникла мутация, достаточно замены одной пары нуклеотида на другую в нити ДНК. Это вызовет замену соответствующей аминокислоты на другую и тем самым меняются структура и функциональные свойства белка, синтезируемого под контролем данного нуклеотида. Это могут быть ферменты, гормоны, витамины и специализированные белки.

В результате подобной ломки возникает дефицит того или иного биологически активного вещества, что сопровождается извращением образования жизненно-необходимых продуктов или компенсаторным распадом других жизненно важных соединений, в итоге приводящей к деструкции тканей и систем.

В ряде наблюдений распад тканей сопровождается избыточным накоплением тех или иных веществ в тканях и органах, приводя ко вторичному нарушению их структуры и функции, сопровождающегося определенной клиникой.

Наследственная патология может определяться не только мутацией в одном гене, но и комбинацией двух или нескольких мутантных генов, а также определенной комбинацией ряда нормальных генов, которые в другой позиции или сочетании определяют лишь ту или иную конституцию, не приводя к развитию болезни.

Одной из важных задач клинической генетики является дифференциальная диагностика наследственных болезней и их фенотипов, т.е. заболеваний, имеющих аналогичную симптоматику.

В настоящее время известно около 2000 наследственных болезней и синдромов, при многих из которых поражается нервная система.

Среди наследственных заболеваний с вовлечением структур нервной системы выделяют в основном следующие группы:

- I. **Наследственные системные дегенерации нервной системы.**
- II. **Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы;**
- III. **Факоматозы;**
- IV. **Наследственные нервно-мышечные заболевания;**

# I. Наследственные системные дегенерации нервной системы

Для этой группы болезней нервной системы характерно прогрессирующее течение с преимущественным поражением определенных систем мозга, нередко избирательно локализуясь в отдельных ее структурах.

Этим объясняется вовлеченность в дегенеративный процесс преимущественно мозжечка и его связей (*семейная атаксия Фридрейха, семейная атаксия Мари, оливопонтocereбеллярная атаксия*), экстрапирамидной системы (*хорея Гентингтона, семейный эссенциальный тремор Минора, генерализованный тик*) и преимущественным поражением пирамидных путей (*семейный спастический паралич Штрюмпеля*).

При многих системных дегенерациях отмечается сочетанность поражения структур нервной системы и внутренних органов, кожных покровов, а также опорно-двигательного аппарата. Тем не менее, неврологические симптомы в клинической картине заболевания, как правило, выступают на первый план.

# **Семейный спастический паралич Штрюмпеля**

Ядром клинической картины является прогрессирующий нижний спастический парапарез.

До 70% заболеваний протекает по аутосомно-доминантному типу.

Выделяют группу изолированной параплегии и параплегию «плюс» (сочетающуюся с признаками поражения мозга и других органов).

Изолированные формы наследственной спастической параплегии с аутосомно-доминантным наследованием обусловлены повреждением большого количества генов в различных хромосомных локусах, кодирующие синтез белков атластина (формы SPG3), спастина (SPG4), спартина (SPG20) и др.

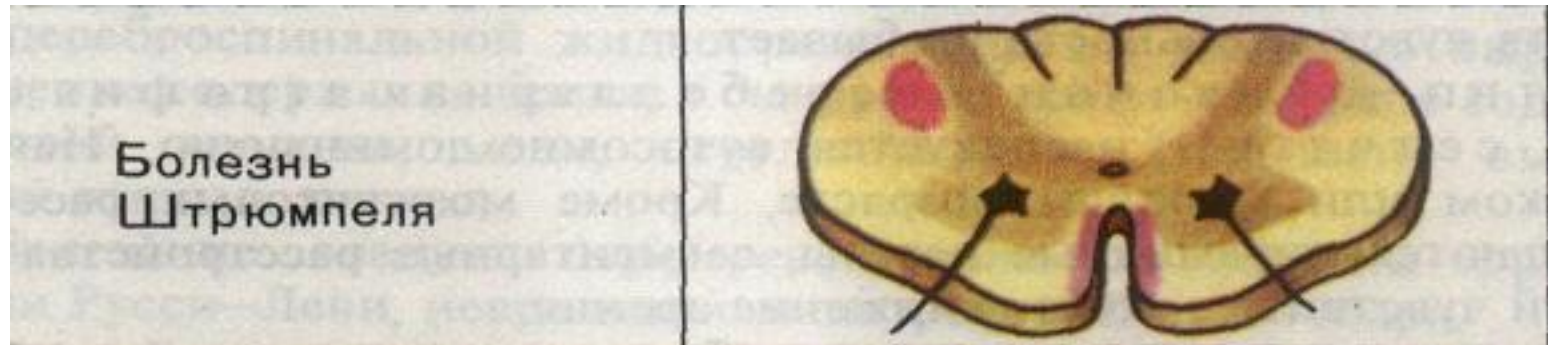
В 40% семей с аутосомно-доминантной изолированной спастической параплегией заболевание обусловлено мутацией гена, кодирующего синтез белка спастина.



Все эти белки имеют прямое отношение к механизмам аксонального транспорта пирамидных клеток Беца.

В результате повреждения транспортной системы нейрона, аксоны нейрона, как наиболее протяженные (их длина может превышать 1 м), являются наиболее ранимыми и подверженными селективной гибели от самых дистальных участков аксона в спинном мозге до самих пирамидных клеток передней центральной извилины.

С учетом отмеченного, при спастической параплегии отмечается дегенерация пирамидных трактов боковых столбов спинного мозга, более выраженная в начальной стадии заболевания в нижних отделах спинного мозга.



**Клиника.** Первые симптомы могут проявиться в любом возрасте, чаще до 10-15 лет: скованность и быстрая утомляемость в ногах, нарастает спастическая походка с затруднением сгибания ног в коленных и тазобедренных суставах, с годами формируются контрактуры и деформации стоп, выраженный поясничный лордоз.

Пирамидные симптомы в руках появляются в поздней стадии заболевания быстрым развитием спастичности, парезов, расстройств глубокой чувствительности и тазовых функций.

**Лечение.** Назначение препаратов, направленных на снижение спастичности: баклофен 10-30 мг/сут, сирдалуд до 20 мг/сут, а также применяются локальные инъекции ботулинического токсина.

Физиотерапевтические процедуры (парафин, озокерит), ЛФК, расслабляющий массаж, позволяющие сохранять относительно благоприятное течение заболевания.

# ***Атаксия Фридрейха***

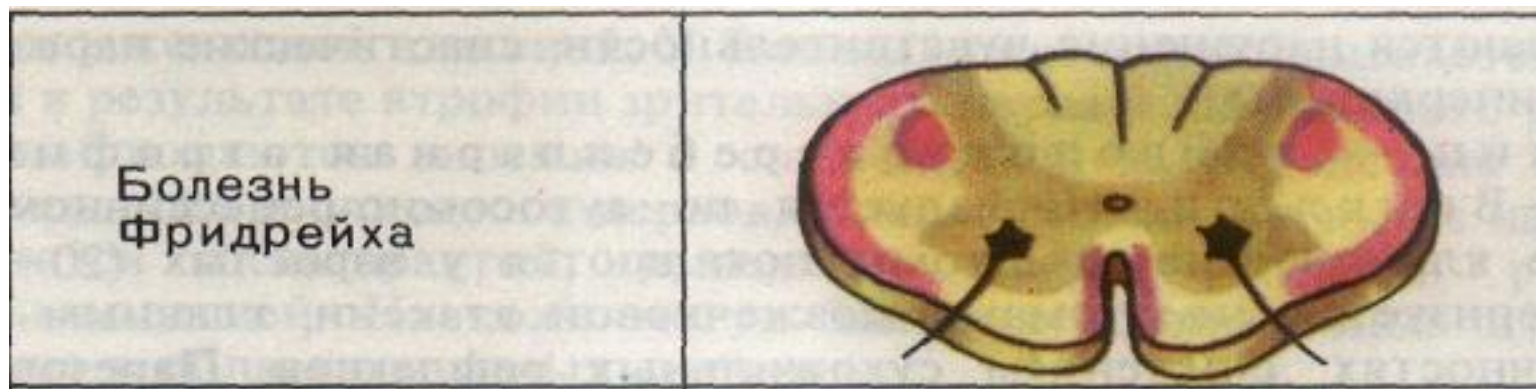
Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Частота: 2-10 больных на 100 000 населения.

Мутантный ген заболевания локализован на хромосоме 9q, отвечающий за синтез митохондриального белка – фратаксина. Снижение уровня фратаксина приводит к увеличению железа в митохондриях нейрона, нарушению окислительного фосфорилирования и гибели клеток.

Относится к спинальным формам наследственных атаксий.

Дегенеративным процессом захватываются задние и боковые столбы спинного мозга, приводя к гибели клеток столбов Кларка и спиноцеребеллярных трактов, а в поздних стадиях заболевания – ядра черепных нервов, клеток Пуркинье и ядер мозжечка.

Могут вовлекаться в процесс чувствительные структуры периферических нервов из-за страдания задних корешков спинного мозга.



В качестве одного из первых симптомов больные отмечают неуверенность при ходьбе (особенно в темноте), пошатывание и нарушение координации в руках, изменение почерка на фоне мышечной гипотонии, снижения сухожильных и надкостничных рефлексов с переходом к тотальной арефлексии в развернутой стадии заболевания. Присоединившееся расстройство глубокой чувствительности приводит к атаксии мозжечково-сенситивного характера.

При МРТ-исследовании выявляется атрофия спинного мозга.

Решающим методом диагностики атаксии Фридрейха является прямое ДНК-тестирование.

## Лечение:

- симптоматическая терапия,
- физические методы,
- ортопедические мероприятия,
- заместительная терапия при дефиците витамина Е, В1 и В6 – при алкогольной энцефалопатии.



## **II. Наследственные болезни обмена, протекающие с поражением нервной системы**

**В эту группу болезней можно отнести:**

- **гепато-лентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона – Коновалова);**
- **фенилкетонурия;**
- **мукополисахаридозы (болезнь Марфана, гаргоилизм);**
- **нейролипидозы (амавротический идиотизм, болезнь Нимана-Пика, болезнь Гоше) и др.**

При этих наследственных заболеваниях нервная система изначально интактна и страдает вторично.

# *Гепато-лентиккулярная дегенерация (болезнь Вильсона – Коновалова)*

В организме возникает дефицит белкового вещества – церулоплазмينا, участвующего в транспорте меди.

Заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу.

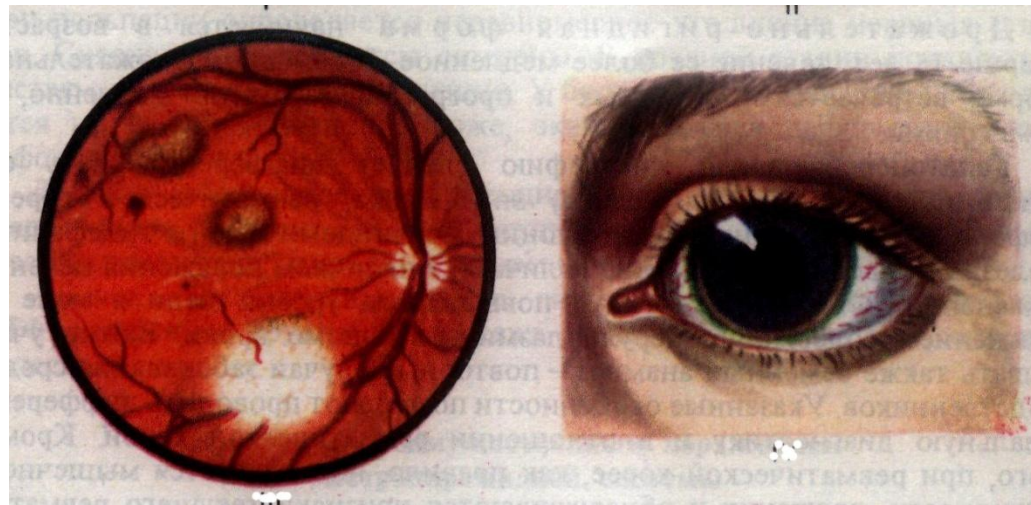
Мутантный ген, отвечающий за продукцию церулоплазмينا, располагается в 13 хромосоме.

Из-за дефицита этого белка нарушается процесс удаления из организма меди, которая постепенно откладывается в тканях и органах, преимущественно в печени, почках, коже, роговице и мозге.

В головном мозге медь откладывается преимущественно в экстрапирамидных базальных ядрах, приводя к дегенерации мозговых структур и развитию клинически прогрессирующего экстрапирамидного заболевания.

**Клиническая картина.** Заболевание начинает проявляться в 10 - 15 лет, характеризуется нарастающей мышечной ригидностью, разнообразными гиперкинезами (атетоидными, хореиформными, торсионными и др.), дрожанием головы и конечностей, дизартрией, нарушением психики. Могут иметь место эпилептические припадки. Обнаруживается увеличенная и болезненная печень за счет отложения меди.

**Медь откладывается и в роговице, образуя кольцо Кайзера-Флейшера (золотисто-зеленого или зеленовато-коричневого цвета) и коже (зуд).**



**Нарушена функция почек и печени, которая увеличена и белезненна. В моче повышено содержание меди, церруплазмин крови резко снижен.**

## Лечение.

Препараты, способствующие выделению из организма меди (*унитиол, пеницилламин, купренил*).

Препараты, снижающие мышечный тонус (*циклодол, мидокалм*).

Витамины (B6).

Диета с ограничением медьсодержащих продуктов (*шоколад, орехи, печень, грибы, шпинат и т.д.*).

# **Фенилкетонурия (фенилпировиноградная олигофрения)**

**Пища в желудочно-кишечном тракте распадается до аминокислот и воды. Всасываясь в кровеносную систему аминокислоты начинают участвовать в биохимическом процессе. При дефекте какого-либо фермента распад аминокислоты происходит частично с накоплением промежуточного токсичного продукта, патологически влияя на ткани организма с их дегенерацией.**

**Насчитывается около 80 наследственных нарушений аминокислотного обмена.**

При фенилкетонурии, образующаяся из пищи аминокислота фенилаланин расщепляется частично, т.к. фермент фенилаланиноксидаза вырабатывается в организме в малом количестве в связи с наследственной неполноценностью гена, ответственного за синтез этого фермента. Нерасщепленный фенилаланин накапливается в крови (до 40 мг% при 1 – 2 мг% в норме) и в больших количествах выводится с мочой.

При фенилкетонурии фенилаланин частично подвергается дезаминированию с образованием, в частности, очень токсичной фенилпировиноградной кислоты.

В физиологических условиях фенилаланин в организме расщепляется до тиразина, катехоламинов и меланина.



**Клиника.** Заболевание начинает проявляться у здорового ребенка в 5–7-месячном возрасте: рвота, судороги, двигательные беспокойства, пирамидные знаки, сухость кожи, гипопигментация и к 3–4-летнему возрасту формируется тяжелое слабоумие.

Рано выявляется мышечная гипотония, которая затем сменяется мышечной гипертонией, приводящей к своеобразной «позе портного» (согнутая спина, прижатые к туловищу и согнутые руки, поджатые ноги). (см. рис.).

Частота фенилкетнурии в популяции новорожденных 1: 13 тыс. Тип наследования – аутосомно-рецессивный.



Больной фенилкетонурией в «позах портного».

Дети часто белокурые со светлой кожей и голубыми глазами. Диагностирующим тестом является проба Феллинга: в моче больных легко выявляется фенилпировиноградная кислота с помощью 10% раствора FeCl<sub>3</sub>.

Успех в терапии зависит от ранних сроков начала лечения: диета без фенилаланина до 8 лет (морковь, помидоры, яблоки, виноград, апельсины, мед), специально разработанные пищевые гидролизаты (лофеналак, цимогран, минафен и др.).

### III. Факоматозы.

Это группа заболеваний, при которых отмечается поражение кожных покровов с образованием пигментированных и непигментированных пятен, фибром, папиллом и ангиом сосудов кожи и внутренних органов и с вовлечением в процесс структур нервной системы.

Название заболеваний произошло от слова phacos, т.е. пятно.

Среди факоматозов чаще встречаются:

- нейрофиброматоз Реклингаузена,
- туберозный склероз Бурневиля,
- энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера,
- атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар.

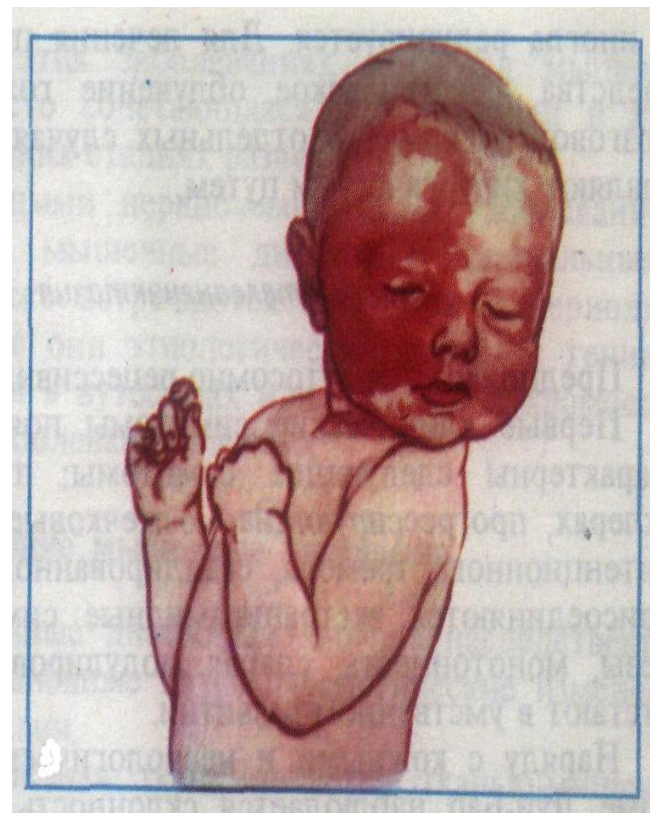
Характерными симптомами заболеваний являются пигментированные или депигментированные пятна на коже, ангиомы сосудов, фибромы и ряд других кожных изменений.

Нервная система включается вторично по соседству, клинически это может проявляться расстройствами координации, парезами, нарушением чувствительности, судорогами и т.п.

# Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера

Передается аутосомно-доминантно с весьма низкой пенетрантностью. Типичными являются ангиома кожных покровов, эпилептиформные припадки и глаукома. Приступы чаще возникают на 1-м году жизни, глаукома в возрасте 5-6 лет, может проявиться слабоумие. Ангиома может увеличиваться, прогрессируя заболевание.

Лечение: противосудо-рожные препараты, удаление ангиомы хирургическим путем.



# Нейрофиброматоз Реклингаузена

Первое проявление болезни наблюдается в подростковом возрасте: на фоне пигментных пятен кожи (кофе с молоком) по ходу нервных стволов подкожно прощупывается плотные на ощупь (как горошины) опухолевые образования, обычно безболезненные, количество и их размеры варьируют. Опухоли могут локализоваться в спинномозговых, черепных нервах и корешках спинного мозга.

Неврологические симптомы зависят от локализации опухоли. Например, при локализации в области зрительного или слухового нервов отмечаются нарушения зрения и слуха.

Заболевание прогрессирует медленно, тип наследования аутосомно-рецессивный с низкой пенетрантностью. Встречается с частотой 1: 5 тыс. новорожденных.

Лечение – оперативное удаление опухоли.

## ***IV. Наследственные нервно-мышечные заболевания***

**Это большая группа патологических состояний. Ядром клинической симптоматики является неуклонно прогрессирующая или периодически нарастающая мышечная слабость.**

**Современная классификация этой группы патологий основана на клинических, электрофизиологический и патоморфологических критериях.**



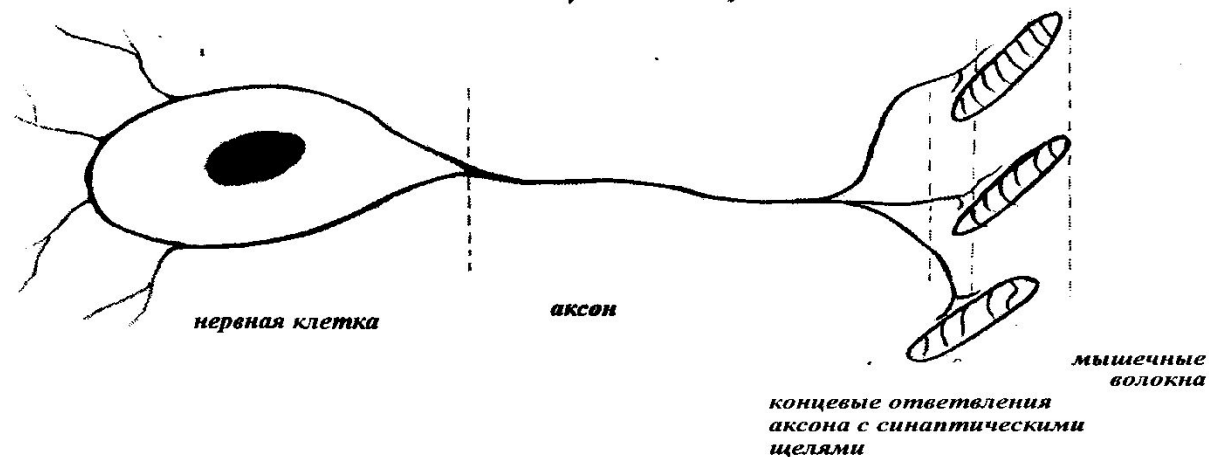
Принято выделять 6 больших подгрупп нервно-мышечных заболеваний:

1. Первично-прогрессирующие мышечные дистрофии – миопатии.
2. Первично-непрогрессирующие доброкачественные миопатии.
3. Вторично-прогрессирующие неврогенные амиотрофии.
4. Прогрессирующие миодистрофии с миотоническим синдромом.
5. Прогрессирующий миастенический синдром.
6. Пароксизмальный миодистрофический паралич.

Следует заметить, что такая классификация довольно условная, т.к. имеется множество переходных и смешанных форм. Тем не менее во всей этой большой группе заболеваний выделяют первичные мышечные дистрофии – миопатии и вторичные мышечные амиотрофии вследствие первичного поражения периферического мотонейрона, тело которого заложено в передних рогах спинного мозга или двигательных ядрах черепных нервов в стволе головного мозга.

При всех формах наследственных нервно-мышечных заболеваний трагедия разыгрывается в пределах так называемой **двигательной единицы**, введенной в 1925 году английским физиологом Шеррингтоном.

СХЕМА ДВИГАТЕЛЬНОЙ ЕДИНИЦЫ (ПО ШЕРРИНГТОНУ)



Такая одна нервная клетка может иннервировать от 7 – 9 до 2000 мышечных волокон в различных мышечных пучках.

В ниже приведенной таблице представлены наиболее часто встречающиеся формы нервно-мышечных заболеваний.

## I. Миопатии

### А. Прогрессирующие формы:

- а) ранняя псевдогипертрофическая форма Дюшена;
- б) ювенильная или юношеская форма Эрба – Рота;
- в) плече-лопаточно-лицевая форма Ландузи – Дежерина.

### Б. Непрогрессирующие доброкачественные формы:

- а) немалиновая;
- б) миотубулярная;
- в) центроядерная.

## II. Неврогенные амиотрофии.

### A. Спинальные формы:

а) детская амиотрофия Верднига – Гофмана;

б) юношеская амиотрофия Кугельберга –

Ветландера;

в) амиотрофия взрослых Арана – Дюшена.

### Б. Невральные формы:

а) невральная амиотрофия Шарко – Мари.

## III. Смешанные формы.

а) лопаточно-перонеальная форма Давиденкова и др.

В педиатрической практике наиболее часто встречаются псевдогипертрофическая миопатия Дюшена и спинальная детская амиотрофия Верднига – Гофмана, у взрослых – невральная амиотрофия Шарко – Мари.

## **Патогенез первично-прогрессирующих мышечных дистрофий – миопатий**

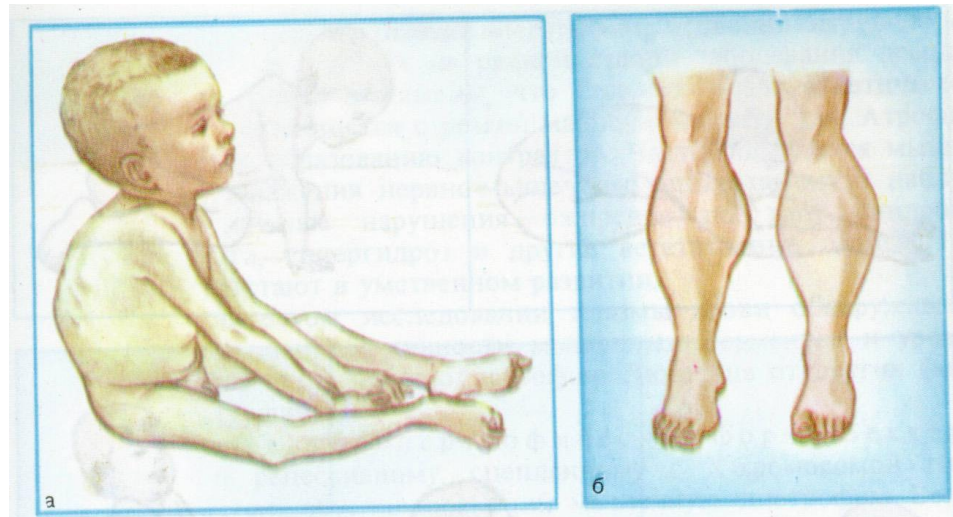
**Можно считать уже доказанным, что у больных миопатией синтез белка в мышцах отстает по сравнению с ускоренным его распадом. Согласно существующей теории (Tyler) при миопатиях нарушена и химическая структура сарколеммы (оболочка мышечного волокна). Из-за повышенной диффузии оболочки мышечного волокна ряд клеточных компонентов (аминокислоты, ферменты, гликоген) быстро переходят в кровь и выделяются с мочой уменьшая количество жизненно необходимых белков и нарушая баланс биохимических процессов мышечной ткани, приводя к атрофии мышц.**

У больных миопатией отмечается усиленное выделение с мочой таких аминокислот как креатин и креатинин.

В норме за сутки взрослый мужчина выводит с мочой от 1,4 до 2,0 г креатинина, женщина – от 0,8 до 1,0 г. У здоровых индивидуумов креатина в моче лишь следы.

При миопатии в моче появляется креатин (креатинурия) и за сутки может выделяться креатин до 0,5 г у мужчин и 0,25 г у женщин, одновременно снижается выделение с мочой креатинина. В мышцах больных снижена активность таких ферментов как альдолаза, креатинфосфокиназа и АТФ. Также нарушена в мышцах утилизация гликогена. Неиспользованный гликоген откладывается в виде жира в самих же мышцах. Эти мышцы для энергии используют глюкозу (как в эмбриональной мышце) и свой белок. Мышечные волокна атрофируются, восковидно перерождаются, затем по объему утолщаются, между мышечными волокнами откладывается жир и развивается соединительная ткань.

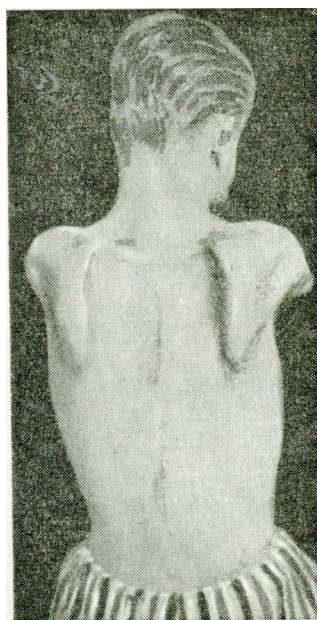
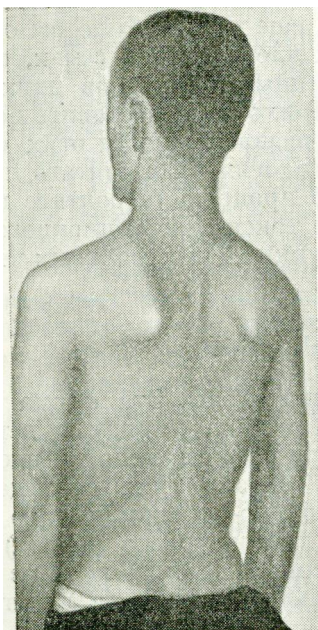
Наряду с измененными мышечными волокнами  
вперемешку находятся нормальные. Такая мышца  
внешне гипертрофирована, но бессильная. Это и есть  
псевдогипертрофия.



Ребенок, страдающий псевдогипертрофической  
миопатией Дюшена.



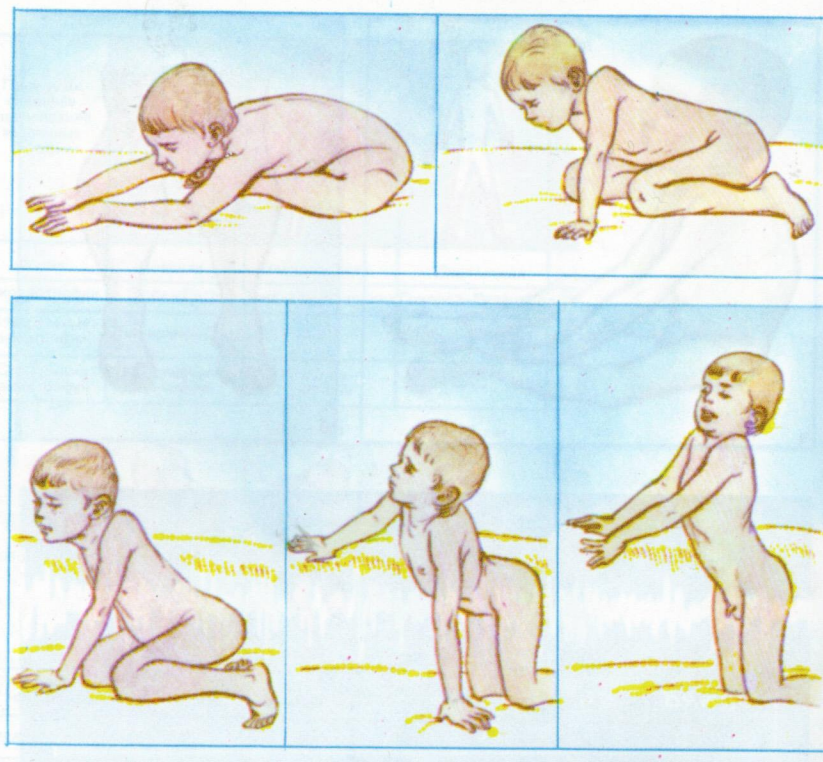
**Клиника миопатий связана с прогрессирующей мышечной атрофией и нарастающей слабостью, как правило в проксимальных отделах ног и рук, затем туловища. Отсюда типичные для больных миопатией поза, фигура, походка и др. двигательные нарушения.**



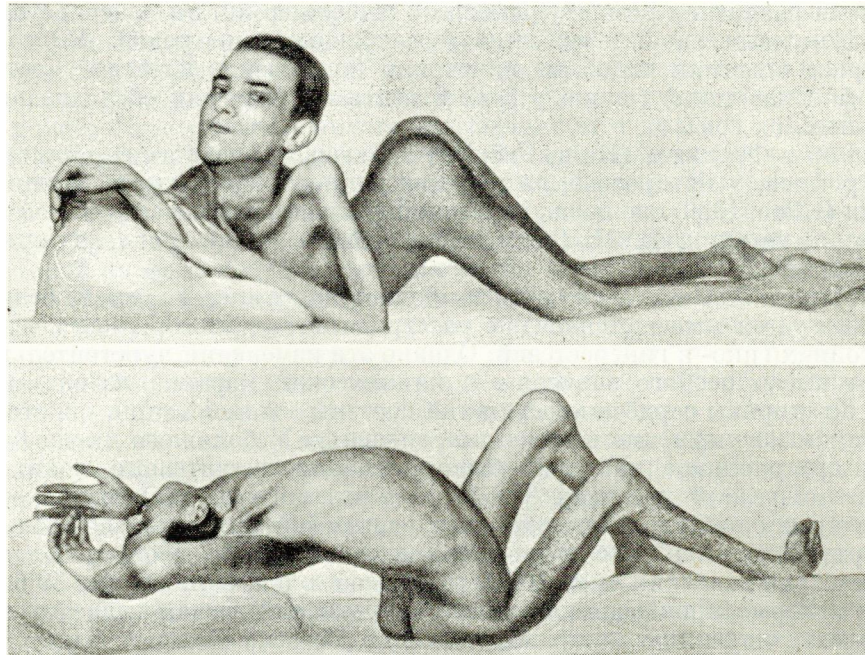
**Крыловидные лопатки и выраженный лордоз поясничного отдела позвоночника.**



Постепенно увеличивается лордоз грудного отдела позвоночника (поза верблюда), появляются осиная талия, утиная походка, крыловидные лопатки, симптомы «свободных надплечий», «взбирание по себе», вставание «лесенкой» (см. рис.).



**У этих больных полностью выпадают сухожильные рефлексы, объем активных движений постепенно ограничивается, возникают контрактуры мышц с грубыми деформациями скелета (см. рис.). Постепенно наступает полная обездвиженность и летальный исход от интеркурентных заболеваний, нередко на фоне эндокринно-обменных нарушений по типу кахексии.**



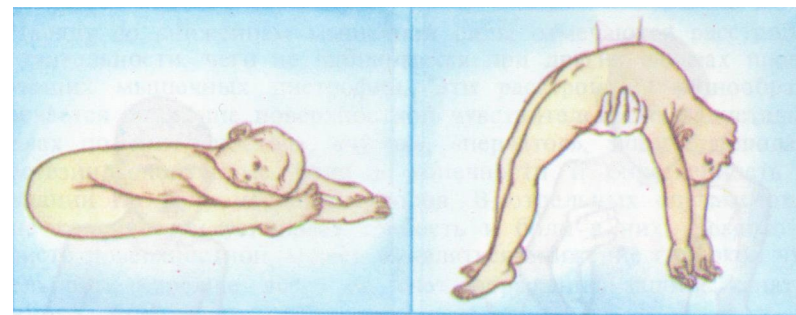
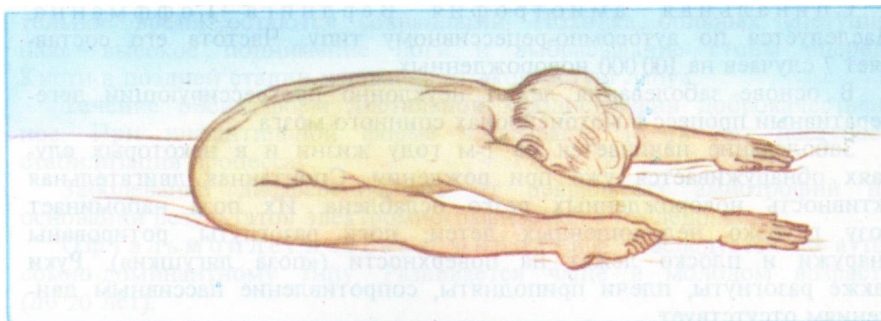
Рассмотрим кратко ряд клинических форм заболеваний:

**а) Псевдогипертрофическая амиотрофия Дюшена.**

Болезнь начинает проявляться к 3-4 годам, иногда с первых месяцев жизни. Наряду с мышечными атрофиями преимущественно тазового пояса, наблюдаются псевдогипертрофии икроножных мышц с нарастающей умственной отсталостью. Болеют только мальчики, т.к. мутантный ген сцеплен «X»-половой хромосомой. Кондукторами являются женщины здоровые фенотипически. Распространенность в популяции – 2-3 больных на 100 тыс. человек.

## б) Детская спинальная амиотрофия Верднига – Гофмана.

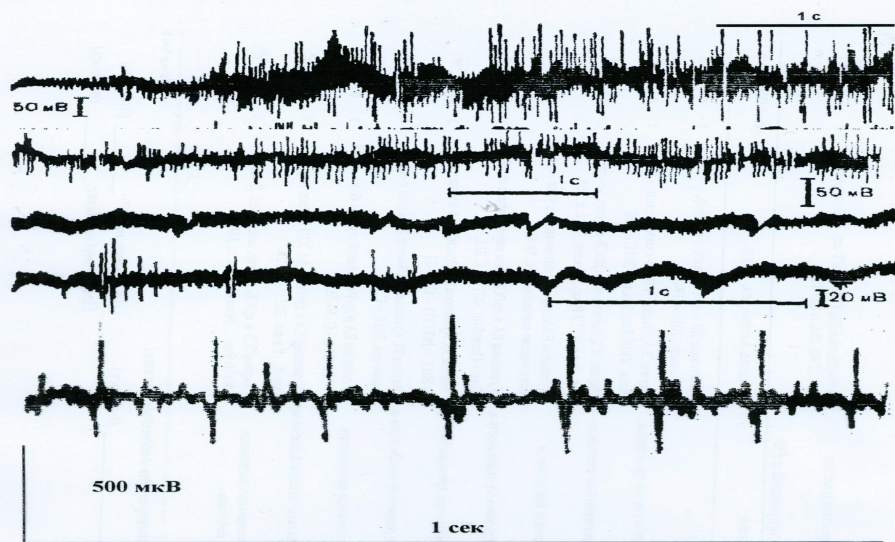
Болезнь начинается с первых месяцев жизни, возможно с последних месяцев внутриутробного развития плода, характеризуется вялостью, парезами, атрофией, главным образом проксимальных мышц, внешне часто маскирующихся подкожной жировой тканью ребенка. Ребенок плохо сосет, спонтанная двигательная активность резко ослаблена. Поза новорожденного напоминает позу глубоко недоношенных: ноги разогнуты, ретированы кнаружи, руки тоже разогнуты, сопротивления пассивным движениям отсутствуют, «поза лягушки». По сходству клинических проявлений мышечной гипотонии таких детей относят в группу «вялый ребенок» (см. рис.).





В пораженных мышцах наблюдаются фибриллярные и фасцикулярные подергивания. Уточнению диагноза способствует электромиографическое исследование, при котором выявляются признаки дегенерации тел мотонейронов спинного мозга («ритм частокола») (см. рис.).

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу, частота которого составляет 7 на 100 тыс. новорожденных.

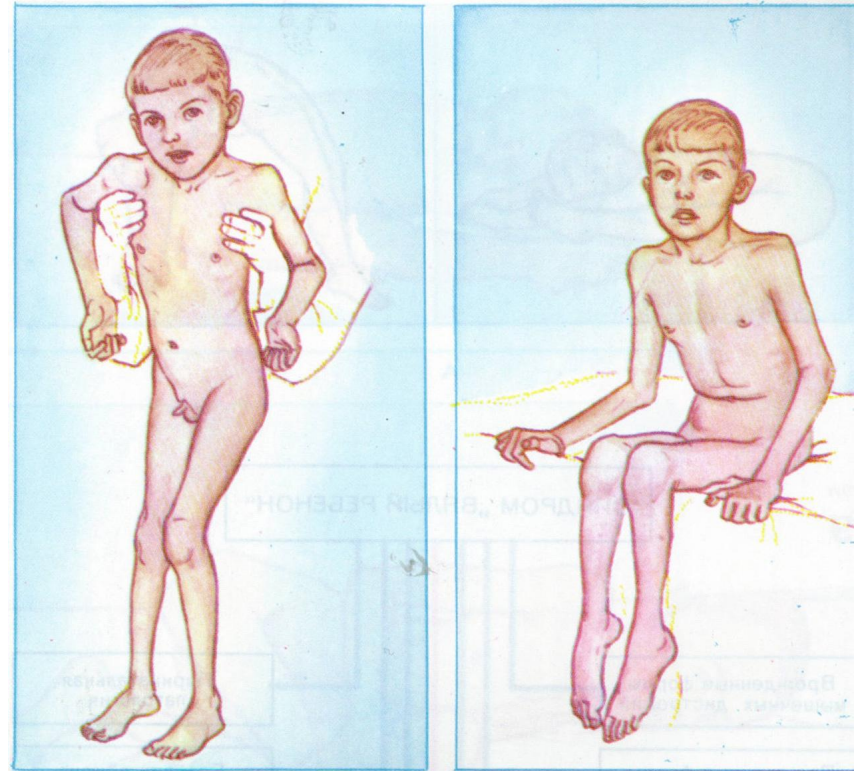


Нижняя кривая ЭМГ – «ритм частокола».

## в) Невральная амиотрофия Шарко – Мари.

Заболевание наследуется чаще по аутосомно-доминантному типу, начинается в детском и юношеском возрасте.

Клиническая картина характеризуется атрофией мышц в дистальных отделах нижних конечностей. Страдают разгибатели голени, мелкие мышцы стоп. В результате чего стопы начинают отвисать (рис.), больной ходит высоко поднимая ноги, стопы – «степаж».



Наряду с двигательными нарушениями для этих больных характерны чувствительные расстройства по типу «носков», «чулков» и «перчаток». Болезнь прогрессирует медленно, возможны ремиссии.

Лечение нервно-мышечных дистрофий направлено, главным образом, на улучшение трофики мышц и проводимости импульсов по нервным стволам и через мионевральные синапсы: глутаминовая кислота, метионин, АТФ, глюкоза, витамины Е, А, В и С, церебролизин, антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин), средства, улучшающие капиллярный кровоток, ЛФК, массаж и дозированная электростимуляция.

### **г) Миастения.**

**Основным симптомом заболевания является нарастающая мышечная слабость, резко усиливающаяся при повторных активных движениях: нарастающий птоз, диплопия, расстройство жевания, глотания, речь становится гнусавой, нарастает общая утомляемость, которая может перейти в состояние обездвиженности.**

**До появления антихолинэстеразных препаратов до 90% больных умирали от паралича дыхательных мышц.**



Специальные исследования показали нарушение синтеза ацетилхолина при избытке холинэстеразы в тканях больных миастенией. У больных, погибших от миастении обнаруживают гиперплазию или опухоль вилочковой железы (тимуса).

При постановке диагноза решающую роль имеет прозериновая проба: через 20 – 30 минут после введения 1,0 – 1,5 мл 0,05% раствора прозерина подкожно наступает резкое уменьшение или полное исчезновение симптомов заболевания на 2 – 3 часа.

Для лечения миастении применяют антихолинэстеразные препараты (прозерин, оксазин, калемин). Положительные результаты дает удаление или рентгеновское облучение вилочковой железы.

При миастенических кризах (резкое нарастание симптомов заболевания) рекомендуется срочное введение 0,5 мл 0,05% раствора прозерина в/в вместе с глюкозой, эфедрин 5% - 1 мл подкожно, дача кислорода и искусственное аппаратное дыхание.

При передозировке антихолинэстеразных препаратов может развиваться холинэргический криз: сужение зрачков, тошнота, рвота, слюнотечение, брадикардия, диффузная мышечная гипотония, нарастающая слабость при введении антихолинэстеразных препаратов, которые могут сопровождаться распространенными фасцикулярными подергиваниями и судорогами мышц. Первая помощь: введение 0,1% раствора атропина по 0,5 – 1,0 мл подкожно, отмена антихолинэстеразных препаратов временно.

The background features a series of horizontal bars and squares in shades of purple, pink, and orange. A wide, light purple bar spans across the top. Above it, there are three smaller squares in shades of red, orange, and yellow. To the right, there are two overlapping squares in shades of pink and light purple.

***Спасибо за внимание!***