

Б.В. Агафонов, С.В. Котов, О.П. Сидорова

МИАСТЕНИЯ И ВРОЖДЕННЫЕ МИАСТЕНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ



МЕДИЦИНСКОЕ ИНФОРМАЦИОННОЕ АГЕНТСТВО

МОСКВА
2013

УДК 616.831.8-009.17
ББК 56.12
А23

Коллектив авторов

Агафонов Борис Валентинович — декан факультета усовершенствования врачей МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, профессор.

Котов Сергей Викторович — руководитель неврологического отделения, заведующий кафедрой неврологии факультета усовершенствования врачей МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, профессор, доктор медицинских наук.

Сидорова Ольга Петровна — ведущий научный сотрудник неврологического отделения МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, профессор, доктор медицинских наук.

Агафонов Б.В.

А23 Миастения и врожденные миастенические синдромы / Б.В. Агафонов, С.В. Котов, О.П. Сидорова. — М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2013. — 224 с.

ISBN 978-9986-0131-6

Книга посвящена актуальной проблеме практической медицины — аутоиммунному заболеванию нервной системы — миастении и врожденным миастеническим синдромам. Авторы рассматривают популяционные данные, влияние экзогенных факторов на распространенность миастении, показывают роль генетических факторов в развитии этого заболевания. Описаны нарушения иммунной системы при миастении; освещены вопросы лечения данной патологии, в том числе экстракорпоральные методы. Для неврологов, хирургов и трансфузиологов.

УДК 616.831.8-009.17
ББК 56.12

Научное издание

**Агафонов Борис Валентинович, Котов Сергей Викторович,
Сидорова Ольга Петровна**

МИАСТЕНИЯ И ВРОЖДЕННЫЕ МИАСТЕНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Главный редактор *А.С. Петров*. Редактор *З.Н. Худенко*

Санитарно-эпидемиологическое заключение № 77.99.60.953.Д.000945.01.10 от 21.01.2010 г.

Подписано в печать 29.04.13. Формат 84 × 108/32. Бумага офсетная. Печать офсетная. Гарнитура «Petersburg». Объем 7 печ. л. Тираж 1500 экз. Заказ № .

ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство»
119048, Москва, ул. Усачева, д. 62, стр. 1, оф. 6. Тел./факс: (499)245-45-55

e-mail: miapubl@mail.ru; <http://www.medagency.ru>. Интернет-магазин: www.medkniga.ru

Книга почтой на Украине: а/я 4539, г. Винница, 21037

E-mail: maxbooks@svitonline.com. Тел.: +380688347389, 8(0432)660510

ISBN 978-5-9986-0131-6



9 785998 601316

ISBN 978-9986-0131-6

Отпечатано в полном соответствии с качеством предоставленного электронного оригинал-макета в типографии филиала
ОАО «ТАТМЕДИА» «ПИК «Идел-Пресс».
420066, г. Казань, ул. Декабристов, 2

© Агафонов Б.В., Котов С.В., Сидорова О.П., 2013
© Оформление. ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2013

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	5
Список сокращений	8
Глава 1. Нервно-мышечное окончание (<i>Б.В. Агафонов, С.В. Котов, О.П. Сидорова</i>).....	10
Глава 2. Миастения (<i>С.В. Котов, Б.В. Агафонов, О.П. Сидорова</i>).....	25
2.1. Анатомо-физиологический очерк.....	25
2.1.1. Физиология и патология нервно-мышечной передачи	25
2.1.2. Функция вилочковой железы в норме и при патологии.....	27
2.2. Миастения.....	31
2.2.1. Роль вилочковой железы в патогенезе миастении	33
2.2.2. Популяционные аспекты миастении	37
2.2.3. Иммунопатология миастении	38
2.2.4. Иммуногенетические аспекты миастении	42
2.2.5. Классификация миастении	46
2.2.6. Клиническая картина миастении.....	47
2.2.7. Диагностика миастении	58
2.2.8. Лечение миастении.....	67

Глава 3. Врожденные миастенические синдромы (<i>Б.В. Агафонов, С.В. Котов, О.П. Сидорова</i>).....	88
3.1. Классификация врожденных миастенических синдромов.....	90
3.2. Клиническая характеристика врожденных миастенических синдромов.....	97
3.2.1. Пресинаптические врожденные миастенические синдромы	99
3.2.2. Врожденные миастенические синдромы, связанные с патологией синаптической базальной пластины	106
3.2.3. Постсинаптические врожденные миастенические синдромы	108
3.3. Диагностика врожденных миастенических синдромов.....	131
3.3.1. Молекулярная диагностика врожденных миастенических синдромов	142
3.4. Лечение врожденных миастенических синдромов.....	162
Приложение. Основы медицинской генетики (<i>О.П. Сидорова, Б.В. Агафонов, С.В. Котов</i>).....	177
Общая характеристика наследственных болезней	177
Цитология (В.Г. Антоненко).....	181
Хромосомная теория наследственности. Митоз и мейоз.....	185
Молекулярная генетика	204
Литература.....	221