

**2026.10.07 Ботулизм у взрослых -
Клин.Рек. ID 911_1 от 16.05.2025 -
КОНСПЕКТ 10.2026**

ОГЛАВЛЕНИЕ

2026.10.07 Ботулизм у взрослых - Клин.Рек. ID
911_1 от 16.05.2025 - КОНСПЕКТ 10.2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений

1. Краткая информация по заболеванию или
состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния

1.2 Этиология и патогенез

Типы ботулотоксина

Строение токсина

Устойчивость токсина

Молекулярная структура нейротоксина

Патогенез

Механизм действия

Этапы паралитического действия

Влияние на вегетативную нервную систему

1.3 Эпидемиология

Пищевой ботулизм

Географические особенности

Заболеваемость

Младенческий ботулизм

Кишечная колонизация у взрослых

Раневой ботулизм

Ингаляционный (аэрозольный) ботулизм

Ятрогенный ботулизм

1.4 Кодирование по МКБ

1.5 Классификация

I. Классификация ВОЗ

II. По степени тяжести

III. Осложнения

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния

Инкубационный период и начало заболевания

Гастроинтестинальный синдром

Паралитический синдром

Нарушение зрения

Нарушение глотания и сухость во рту

Вегетативные нарушения

Речевые нарушения

Парез лицевого нерва

Мышечная слабость

Соматический статус

Зависимость от типа токсина

Нарушение функции внешнего дыхания и ОДН

Особенности ОДН при ботулизме

Раневой ботулизм

Раневой ботулизм у наркоманов

Ингаляционный (аэрозольный) ботулизм

2. Диагностика заболевания или состояния

2.1 Жалобы и анамнез

2.2 Физикальное обследование

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Общие лабораторные исследования

2.3.2 Специфическая лабораторная диагностика

2.4 Инструментальные диагностические исследования

2.5 Иные диагностические исследования

2.6 Дифференциальная диагностика

Ботулизм и сальмонеллёз / пищевые токсикоинфекции

Ботулизм и синдром Гийена-Барре (СГБ)

Ботулизм и миастения

Ботулизм и миастенический синдром Ламберта-Итона (МСЛИ)

Ботулизм и энцефалит

Ботулизм и полиомиелит (*бульбарная форма*)

Ботулизм и ОНМК (*острые нарушения мозгового кровообращения*)

Ботулизм и отравление атропином

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Элиминация токсина и очищение ЖКТ

Режим и питание

3.1 Консервативное лечение

3.1.1 Специфическая терапия

3.1.2 Патогенетическая терапия

3.2 Хирургическое лечение

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение

4.1 Реабилитация

4.2 Диспансерное наблюдение

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Специфическая профилактика

5.2 Неспецифическая профилактика

6. Организация оказания медицинской помощи

Исходы заболевания

7. Дополнительная информация (*в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния*)

Критерии оценки качества медицинской помощи

Оценка тяжести состояния пациента с ботулизмом

Показания для перевода в отделение реанимации
при установленном диагнозе ботулизм

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Приложение В. Информация для пациента

Общие сведения

Симптомы пищевого ботулизма

Пищевой ботулизм

Раневой ботулизм

Ингаляционный ботулизм

Другие типы интоксикации

Диагностика и лечение

Профилактика

Приложение Г1. Суммарная шкала оценки
мышечной силы комитета медицинских
исследований

Приложение Г2. Шкала комы Глазго

Список сокращений

- **АВ-блокада** — атриовентрикулярная блокада
- **АД** — артериальное давление
- **АЛТ** — аланинаминотрансфераза
- **АСТ** — аспартатаминотрансфераза
- **ВОЗ** — Всемирная Организация
Здравоохранения
- **ГБО** — гипербарическая оксигенация
- **ДИА** — дот-иммуноанализ
- **ДО** — дыхательный объем
- **ЖЕЛ** — жизненная емкость легких

- **ЖКТ** — желудочно-кишечный тракт
- **ИВЛ** — искусственная вентиляция легких
- **ИФА** — иммуноферментный анализ
- **КФК-МВ** — креатинфосфокиназа **МВ**
- **ЛДГ** — лактатдегидрогеназа
- **МЕ** — международные единицы
- **МЗ РФ** — Министерство здравоохранения Российской Федерации
- **МКБ-10** — международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, **10-го** пересмотра
- **МОД** — минутный объем дыхания
- **МСЛИ** — миастенический синдром **Ламберта-Итона**
- **ОАК** — общий (клинический) анализ крови
- **ОАМ** — общий (клинический) анализ мочи
- **ОДН** — острая дыхательная недостаточность
- **ОКОНХ** — общероссийский классификатор отраслей народного хозяйства
- **ОМС** — обязательное медицинское страхование граждан
- **ОНМК** — острое нарушение мозгового кровообращения
- **ОЦК** — объем циркулирующей крови
- **АтБ** — антитоксин ботулинический типа **А**
- **ПВ** — протромбиновое время
- **ПМУ** — простая медицинская услуга
- **ПОН** — полиорганная недостаточность
- **ПЦР** — полимеразная цепная реакция
- **РПГА** — реакция пассивной гемагглютинации
- **ПТИ** — пищевая токсикоинфекция
- **РН** — реакция нейтрализации
- **СГБ** — синдром **Гийена-Барре**

- **СОЭ** — скорость оседания эритроцитов
- **УЗИ** — ультразвуковое исследование
- **ФЗ** — федеральный закон
- **ЭКГ** — электрокардиография
- **ЭНМГ** — электронейромиография

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группы заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния

Ботулизм — острое заболевание **инфекционно-токсического генеза**, обусловленное действием протеинового нейротоксина, вырабатываемого вегетативными формами возбудителя ***Clostridium botulinum***, и клинически характеризующееся **парезами и параличами** поперечнополосатой и гладкой мускулатуры, иногда в сочетании с **синдромом гастроэнтерита** в начальном периоде.

1.2 Этиология и патогенез

Cl. botulinum — анаэробная **грамположительная** спорообразующая палочка рода *Clostridium* (род анаэробных бактерий, образующих споры — устойчивую форму, позволяющую переживать неблагоприятные условия). Патогенность обусловлена способностью выделять **экзотоксин** (ботулинический токсин), оказывающий **нейротоксичное действие**. Ботулотоксин не имеет цвета, вкуса и запаха.

В пробах почвы споры *Cl. botulinum* обнаруживаются с частотой до **10%**. В благоприятных условиях (*низкое парциальное давление кислорода, наличие питательных веществ*) начинается выработка самого сильного из известных природных бактериальных ядов. Токсигенность ботулотоксина выше, чем у токсинов *Cl. tetanus* и *Corynebacterium diphtheriae*, боевых фосфорорганических веществ нервно-паралитического действия — **зарин, заман и VX**. Смертельная доза для человека — **не более 0,0000003 г**.

Оптимальная температура роста и токсинообразования — **+28–35°C**, однако продукция токсина может продолжаться и при **+3°C** (*т.е. при температуре домашнего холодильника*), причём строгих анаэробных условий для образования токсина (*особенно типа E*) не требуется.

Типы ботулотоксина

Различают **7 типов** ботулотоксина, продуцируемых семью типами возбудителя: **A, B, C, D, E, F, G**.

Патологию человека в основном определяют **4 типа: A, B, E** и редко — **F**. Типы **C, D и E** вызывают заболевания у млекопитающих, птиц и рыб. Тип **G** (*выделен в 1969 г. в Аргентине*) — единичные случаи заболеваний человека.

Имеются данные о синтезе ботулинического токсина и другими представителями клостридиальной флоры: ***Cl. botulinum*** продуцирует все типы токсинов, а ***Cl. butyricum*** и ***Cl.***

baratii — только типы **E** и **F** соответственно.

Большинство штаммов продуцируют один токсин, но идентифицированы штаммы, продуцирующие **два типа** токсинов.

Наиболее патогенен для людей ботулотоксин **типа А**. Смертельные дозы очищенного токсина **типа А** для мужчины весом **70 кг: 70 мкг** при пероральном введении и **0,8–0,9 мкг** — при ингаляционном.

Строение токсина

Токсин состоит из **3-х** нековалентно связанных белковых компонентов:

- **Нейротоксин** (*собственно ядовитый компонент*)
- **Гемагглютинин**
- **Нетоксичный белок-протектин** (*выполняет защитную функцию, предохраняя нейротоксин от внешних воздействий*)

Устойчивость токсина

- Под воздействием прямых солнечных лучей и кислорода сохраняет активность до **118 часов**
- В водных растворах с **pH < 7** — в течение **многих суток**
- Концентрации поваренной соли до **18%** не инактивируют токсин
- **Полностью разрушается** при нагреве до **100°C** в течение **10 минут**
- Инактивируется щелочными растворами ($pH > 8$)

Молекулярная структура нейротоксина

Ботулинический нейротоксин (БНТ) — полипептид из **двух цепей**:

- **Тяжёлая цепь («якорь»)** — прикрепляется к рецепторам клетки-мишени, отвечает за специфичность подбора поражаемых клеток
- **Лёгкая цепь** — оказывает непосредственное токсическое воздействие, является **цинк-зависимой эндопептидазой**

Токсин — **полиаппликационный яд** (*может поступать через разные пути*). В обычных условиях заражения — **энтеральное поступление**. В аэрозольной форме может быть использован как **биологическое оружие**. Непреодолимым препятствием для токсина являются лишь **неповреждённые кожные покровы**.

Патогенез

Начальное звено пищевого ботулизма — всасывание токсина из **верхних отделов ЖКТ**. Токсин диффундирует через обкладочные клетки кишечника, **гематогенным путём** попадает в синапс. Через **гематоэнцефалический барьер** ни токсин, ни возбудители не проникают.

У беременных токсин **через плаценту не проходит** и специфического поражения плода не вызывает, однако возможно **гипоксическое поражение** плода.

Механизм действия

БНТ **блокирует высвобождение ацетилхолина** в нервно-мышечных синапсах (*открыто в 1949 г.*), что вызывает **парезы и параличи**. Наиболее неблагоприятное проявление — **нарушение спонтанного дыхания** в результате пареза дыхательной мускулатуры с развитием **острой дыхательной недостаточности (ОДН)** — основной причины неблагоприятных исходов.

БНТ избирательно нарушает функционирование **больших мотонейронов** передних рогов спинного мозга и двигательных ядер черепно-мозговых нервов. Действуя как **протеазы (лёгкая цепь)**, расщепляет белки-мишени **SNARE** (*soluble N-ethylmaleimide-sensitive-factor attachment protein Receptor* — белки, обеспечивающие слияние везикул с мембраной). В результате становится невозможным слияние ацетилхолин-содержащих пузырьков с пресинаптической мембраной аксона и **ингибируется высвобождение ацетилхолина** в синаптическое пространство.

Этапы паралитического действия

1. **Связывание** с терминалью аксона
2. **Интернализация и транслокация**
(*проникновение внутрь клетки*)
3. **Преобразование** в цитозоле клетки

Процесс расщепления транспортных белков **необратим** и занимает в среднем **30–60 мин.** Однако нервная клетка **не погибает**: через **1–2 мес.** начинают отрастать новые нервные терминали (*спрутинг*) с образованием новых функционально

активных синапсов, что приводит к **восстановлению мышечных сокращений**.

Влияние на вегетативную нервную систему

Действие токсина распространяется и на клетки **парасимпатической нервной системы** с закономерным угнетением их активности, что клинически проявляется **расширением зрачков, сухостью слизистых, запорами**. Параллельно развивается рефлекторное усиление **симпатических воздействий** и **гиперкатехоламинемия** (*повышение содержания адреналина и норадреналина*).

Катехоламины ускоряют обменные процессы в клетках, повышая их кислородные запросы, в то время как поступление кислорода при дыхательной недостаточности резко снижено. Возникает **порочный круг**, который организм без посторонней помощи разорвать не способен.

1.3 Эпидемиология

По механизму заражения выделяют **пищевой, раневой и ингаляционный (аэрозольный)** ботулизм. ЖКТ и ткани живого организма **не являются** оптимальной средой для размножения и токсинообразования *Cl. botulinum*, однако при определённых условиях это возможно.

Название «**ботулизм**» происходит от латинского «**botulus**» (*колбаса*) — продукта, который прежде наиболее часто вызывал заболевание.

Пищевой ботулизм

Консервы **фабричного производства** редко являются причиной заболевания, т.к. технология предусматривает **автоклавирование** (*высокотемпературную стерилизацию*). Однако при **нарушении технологии** возможны групповые случаи (*консервированные кальмары, тыквенный и томатный сок и пр.*). Токсин накапливается в консервах **задолго до истечения гарантийного срока хранения** — отбраковка по этому признаку невозможна.

В большинстве случаев ботулизм развивается вследствие употребления:

- **Грибов** — **65–68%** случаев
- Овощей
- **Солёной (вяленой) и копчёной рыбы** (*в т.ч. сельди, в вакуумной упаковке*)
- **Мяса** кустарного производства

Опасности домашнего консервирования:

термостойкость спор позволяет переносить кипячение при **100°C до 6 часов**. Концентрации солей и уксуса не препятствуют токсинообразованию, а герметизация банок создаёт **анаэробные условия**.

Важно: ставшие ядовитыми консервы **не изменяют** ни внешнего вида, ни органолептических свойств.

Бомбажа (*вздутие консервных банок*) **не наблюдается** — жизнедеятельность *Cl. botulinum* не сопровождается выраженным газообразованием. Абсолютная герметичность также не требуется — описаны случаи после

употребления солёных грибов, приготовленных «под гнётом».

Ботулизм **никогда не ассоциируется** с кислой (квашеной) капустой и вареньем. Другие источники: **чеснок или приправы в растительном масле** без подкисления, перец чили, плохо вымытый, тушёный в алюминиевой фольге картофель.

Географические особенности

- **США:** вспышки от картофельного салата, жареного лука (*хранение при высокой температуре под слоем жира без последующей термической обработки*)
- **Юго-Восточная Азия:** маринованные побеги бамбука

Заболеваемость

- **РФ:** в среднем **400–500 случаев** в год, летальность **7–9%**
- **США:** около **200 случаев** ежегодно (в 2018 г. — 242 случая):
 - **162 (67%)** — младенческий ботулизм
 - **61 (25%)** — раневой
 - **18 (7%)** — пищевого происхождения
 - **1 (<1%)** — вероятная кишечная колонизация взрослых

Младенческий ботулизм

У детей **до года**, преимущественно на **искусственном вскармливании**. При нарушении микробиоты кишечника случайное попадание спор может привести к прорастанию и

токсинообразованию. Опасны питательные смеси, содержащие **мёд**.

Кишечная колонизация у взрослых

Возникает при изменении нормальной флоры кишечника в результате:

- **Хирургических вмешательств**
- **Антибактериальной терапии**
- **Химиотерапии онкологических заболеваний**

Раневой ботулизм

Развивается в основном при **контакте с почвой**. Обсеменённость илистой и чернозёмной почвы **выше**, чем песчаной. Разновидность — **ботулизм среди наркоманов**: заражение при внутримышечных и подкожных инъекциях **«чёрного героина»** (*исходный материал нередко загрязнён спорами*). С **1988 г.** в США (Калифорния) — резкое увеличение случаев.

Ингаляционный (аэрозольный) ботулизм

Развивается при **вдыхании аэрозоля**, содержащего ботулотоксин — в лабораторных условиях или при **намеренном использовании** в качестве оружия массового поражения.

Ятрогенный ботулизм

Зарегистрированы случаи **передозировки** препаратов на основе ботулинического токсина **типа А**, используемых в **медицинских и/или косметических** целях.

1.4 Кодирование по МКБ

A05.1 — Ботулизм

1.5 Классификация

I. Классификация ВОЗ

1. **Пищевой ботулизм** — развивается в результате употребления продуктов, накопивших ботулотоксин
2. **Раневой ботулизм** — развивается при загрязнении раны почвой с последующим токсинообразованием; также связан с инъекциями загрязнённого героина
3. **Ботулизм детского возраста** — у детей преимущественно **до 6–12 месяцев**, в результате внутрикишечной продукции токсина вегетативными спорами
4. **Ингаляционный ботулизм** — при вдыхании аэрозоля ботулотоксина (*случайные или преднамеренные события, включая биотерроризм*); клиническая картина схожа с пищевым ботулизмом
5. **Ботулизм неуточнённой природы** — связь с пищевым продуктом не установлена

II. По степени тяжести

1. **Лёгкая форма** — малая выраженность симптоматики; паралитический синдром ограничивается **поражением глазодвигательных мышц**
2. **Среднетяжёлая форма** — выраженные неврологические проявления (*поражение мышц глотки и гортани*), без признаков

декомпенсированной ОДН, способность к глотанию жидкости сохранена

3. **Тяжёлая форма — дыхательная недостаточность и тяжёлые бульбарные нарушения; нарушение глотания жидкости любой степени — абсолютное показание к госпитализации в реанимационное отделение.** Минимальные жалобы на «дыхательный дискомфорт» (*затруднённый вдох, чувство нехватки воздуха*) автоматически переводят пациента в категорию **«тяжёлых»** с немедленным началом реанимационных мероприятий. Расстройства дыхания наступают **позже** нарушений глотания жидкости.

Истинную степень тяжести можно установить только в ходе динамического наблюдения за пациентом.

III. Осложнения

1. **Вторичные бактериальные осложнения:** аспирационная пневмония, гнойный трахеобронхит, пиелонефрит, пиелит, сепсис
2. **Миокардит**
3. **Сывороточная болезнь**

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния

Клиника ботулизма складывается из нескольких основных синдромов: **паралитического, гастроинтестинального и интоксикационного.**

Действие токсина распространяется на все органы и

системы, однако на фоне поражения нервной системы (*как центральной, так и периферической*) нарушениям со стороны других органов часто не уделяется должного внимания.

Истинную степень тяжести заболевания можно установить только в ходе динамического наблюдения за пациентом.

Инкубационный период и начало заболевания

Инкубационный период variabelen — от **2–4 часов** до **2–3** и даже **5 суток**. Утверждения о возможности **10–14-дневного** инкубационного периода следует считать **недостовверными и ошибочными** (*сказанное не относится к раневому ботулизму*).

Существует нерезкая **обратная корреляционная зависимость** между длительностью инкубационного периода и тяжестью болезни, однако нередки случаи, когда тяжёлые и даже летальные формы развивались после предельно длительного периода инкубации.

Как правило, симптоматика проявляется **остро** — больные могут указать даже час начала заболевания. Несколько реже имеет место **продромальный период** (*недомогание, разбитость, слабость, головные боли*), обычно не превышающий **12–24 часов**.

Гастроинтестинальный синдром

Почти у **половины** больных первыми проявлениями являются симптомы поражения **ЖКТ**:

- Тошнота, рвота до **3–5 раз**

- **2–4-кратный** жидкий стул
- Загрудинные боли и жжение, отрыжка воздухом, вздутие и боль в животе

Наиболее характерно такое начало для ботулизма, вызванного токсинами типов **В и Е**, однако аналогичные симптомы возможны и при типе **А**. Диарея и рвота **не бывают профузными и длительными (в пределах 6–24 часов)** и к моменту появления неврологической симптоматики **исчезают**, переходя в другую крайность:

- Диарея сменяется **стойким запором** и угнетением перистальтики
- Рвота — **замедлением эвакуации** пищевых масс из желудка, вплоть до застоя

У ряда больных диарея и рвота могут **отсутствовать**, и болезнь манифестирует **неврологической симптоматикой** — фаза возбуждения моторики ЖКТ почти тотчас сменяется её угнетением. Такое течение в последующем оценивается как **тяжёлое**.

Паралитический синдром

Отличительной чертой паралитического синдрома при ботулизме является **симметричность** и **двусторонность**. Поражение ярче всего вырисовывается на уровне **двигательных черепно-мозговых ядер** ствола мозга. Степень выраженности неврологических нарушений в классических случаях **коррелирует с тяжестью** процесса.

Нарушение зрения

Как правило, **первой жалобой** большинства больных является нарушение зрения:

- «**Туман**» и/или «**пелена**» перед глазами
- Расплывчатость контуров предметов
- **Диплопия** (двоение), усиливающаяся при взгляде со стороны

В лёгких случаях самочувствие больных может практически не страдать, вследствие чего некоторые из них неоднократно обращаются за помощью к окулисту.

При объективном исследовании:

- **Ограничение движений** глазных яблок во все стороны
- **Мидриаз** (расширение зрачков)
- **Вялость или отсутствие** всех зрачковых реакций (на свет, на конвергенцию с аккомодацией)
- Горизонтальный **нистагм** в крайних отведениях
- Угнетение **корнеального и конъюнктивального** рефлексов

В тяжёлых случаях — **полная наружная и внутренняя офтальмоплегия** (неподвижность глазных яблок с отсутствием зрачковых реакций) — следствие паралича всех мышц глаза. Поражение **цилиарной мышцы** (расслабление приводит к уменьшению кривизны хрусталика — состояние, подобное дальнозоркости) усугубляет нарушение зрения. **Птоз век** (может быть столь сильным, что больным приходится поднимать веки руками) сужает глазные щели. Иногда птоз не определяется

объективно, но больные жалуются на **тяжесть в веках**.

Нарушение глотания и сухость во рту

Нарушение глотания и сухость во рту — столь же ранний симптом, как и расстройство зрения.

Степень выраженности различна:

- В лёгких случаях — чувство **«комка»** в горле или незначительное затруднение при глотании **твёрдой, сухой** пищи
- По мере прогрессирования — нарушение глотания **мягкой и жидкой** пищи
- Возможность **питья жидкости** ограничивается в **последнюю очередь**
- При тяжёлых формах — **полная невозможность глотания** (*необходимость кормления через зонд*)

Расстройства глотания неразрывно связаны с **нарушением саливации, парезами мышц языка, надгортанника и мягкого нёба**. Парез надгортанника и мягкого нёба приводит к тому, что жидкость **частично попадает в трахею** (*поперхивание*), а частично **выливается через нос**.

Вегетативные нарушения

Атропиноподобное действие ботулотоксина на вегетативную нервную систему приводит к **выраженной гипосаливации** и ощущению **сухости во рту и жажды**, которые появляются обычно **несколько раньше** паралитического синдрома, а иногда даже ранее поноса и рвоты.

У ряда больных возможна **ложная гиперсаливация** (при полной невозможности глотания слюна скапливается во рту даже при её гипосекреции).

При исследовании полости рта:

- **Сухость** и часто **гиперемия** слизистых
- Язык густо обложен **белым, бело-жёлтым или коричневым** налётом
- **Свисание (неподвижность)** или ограничение подвижности мягкого нёба
- **Снижение или отсутствие** глоточного и нёбного рефлексов

Речевые нарушения

Голос меняется — появляются **охриплость**, **«гнузавость»** (носовой оттенок), смазанность и невнятность речи. Объясняется парезами мышц мягкого нёба, языка и гортани. Крайняя степень — **афония** и **анартрия**. Контакт с больными затруднён, сбор анамнеза практически невозможен.

Парез лицевого нерва

Парез лицевого нерва по периферическому типу — важный клинический признак:

- **Сглаженность носогубных складок**
- Невозможность полностью **оскалить зубы** или **наморщить лоб**
- **Маскообразное, амимичное** лицо

Мышечная слабость

Слабость — обязательная жалоба даже при лёгких формах. Объясняется интоксикацией и паралитическим действием токсина на **скелетную**

мускулатуру. Наибольшая степень — в **проксимальных мышечных группах**, однако поражение **генерализованное** (*снижение силы в кистях рук легко определяется при объективном исследовании*). Особую опасность представляет поражение **межрёберных мышц, мышц брюшного пресса и диафрагмы** — приводит к нарушению внешнего дыхания и **ОДН**.

Соматический статус

- **Грудная клетка:** уменьшение экскурсии; снижение эффективности **кашлевого толчка** → нарушение эвакуации мокроты → высокая частота **вторичных пневмоний**; аускультативно — участки **жёсткого и ослабленного дыхания** уже на первых этапах. В развитии пневмонии определённую роль играет **аспирационный компонент** (*парез надгортанника*)
- **Сердечно-сосудистая система:** патогномонично развитие **инфекционно-аллергического миокардита**, особенно на **10–15-й день** болезни. АД при лёгком и среднетяжёлом течении — тенденция к **повышению**, при тяжёлых формах — **гипотония**
- **Живот:** вздут, газы отходят плохо; пальпация без характерных изменений, возможна незначительная болезненность в эпигастрии и/или по ходу толстого кишечника; аускультативно — **ослабление перистальтики**, в очень тяжёлых случаях — «**гробовая тишина**»; стул **закономерно задержан**; печень и селезёнка **не увеличены**

- **Мочевыделительная система:** уменьшение диуреза, **задержка или недержание** мочи; нередко **присоединение вторичной инфекции** (*цистит, пиелонефрит и др.*)
- **Температура:** в большинстве случаев **субфебрилитет**; лёгкие формы могут протекать без повышения температуры; **высокая лихорадка** свидетельствует о **присоединении вторичных микробных осложнений**

Зависимость от типа токсина

Достоверных клинических критериев, позволяющих дифференцировать различные по типу токсина виды интоксикации, **не существует.** Статистически достоверным является лишь факт более **тяжёлого течения** ботулизма, обусловленного **токсином типа А**, на который приходится и **максимальное число летальных исходов.** Однако тяжёлое течение возможно при всех типах токсина.

Нарушение функции внешнего дыхания и ОДН

Развитие ОДН обусловлено **целым рядом причин:**

- **Парез дыхательной мускулатуры**
- **Нарушение проходимости** дыхательных путей (*парез брюшных мышц → нарушение кашля; парез мягкого нёба и надгортанника → затекание слюны; аспирация желудочного содержимого при рвоте*)
- **Аспирационная пневмония** (*встречается у большинства больных тяжёлыми формами, но сама по себе редко является причиной ОДН*)

- **Высокое стояние диафрагмы** на фоне пареза ЖКТ

ОДН развивается **закономерно** и в компенсированной форме имеет место уже при **среднетяжёлом** течении.

Особенности ОДН при ботулизме

а) Преимущественное угнетение **резервных возможностей** внешнего дыхания — снижение **жизненной емкости лёгких (ЖЕЛ)**

б) **Гиповентиляционный** характер ОДН

У большинства больных с тяжёлым течением даже при **декомпенсированной ОДН** (*перед переводом на ИВЛ*) **отсутствуют**:

- Выраженное **тахипноэ**
- Прогрессирующее увеличение **дыхательного объёма (ДО)** и **минутного объёма дыхания (МОД)**
- **Гипоксемия** и **гиперкапния** артериальной крови (*при ингаляции кислорода 5–6 л/мин PaO_2 — в среднем 160,5 мм рт. ст., $PaCO_2$ — 37,4 мм рт. ст.*)

Клиническая картина ОДН при ботулизме **радикально отличается** от таковой при прочих патологических состояниях. **Величина ЖЕЛ** — один из важнейших объективных критериев определения степени тяжести. Только **комплексная оценка** выраженности неврологических нарушений и величины ЖЕЛ позволяет избежать **недооценки тяжести** состояния.

Важность учёта этой особенности становится очевидной в случаях так называемых «внезапных» остановок дыхания — у большинства больных отсутствуют выраженные тахипноэ, цианоз, изменения газового состава крови и, что принципиально важно, до определённого момента могут отсутствовать активные жалобы на нехватку воздуха. Декомпенсация ОДН может манифестировать остановкой дыхания — **апноэ**.

Общее состояние больных, особенно при ранней госпитализации, может ухудшаться в течение первых **3-х суток** пребывания в стационаре, даже при неосложнённом течении, несмотря на проведение всего комплекса терапевтических мероприятий.

Раневой ботулизм

Казуистически редкие случаи. Впервые описан в **1961 г.** (наблюдение относится к 1943 г.). В мировой литературе зафиксировано только **несколько десятков** случаев. Основная масса больных — **лица молодого возраста**; мужчины болеют **значительно чаще** женщин (*большая частота травм*). Инкубационный период — **4–14 дней**.

Клиническая картина **мало отличается** от классической, однако чаще имеется и более выражена **лихорадочная реакция**. При раневом ботулизме **не наблюдается гастроинтестинальных симптомов** (рвота, диарея).

Раневой ботулизм у наркоманов

Основной фактор риска — **внутримышечное или подкожное** введение наркотического средства. Отсутствие предшествующих **ЖКТ-расстройств** и неочевидность инфицированных мест инъекций **сильно осложняют** своевременную диагностику. Предлагается подозревать раневой ботулизм при развитии **пареза черепно-мозговых нервов и нисходящего паралича** у потребителей парентеральных наркотиков. Негативная динамика наблюдается во всём мире. С **2002 по 2018 г.** в США среди потребителей инъекционных наркотиков выявлено **376** лабораторно подтверждённых случаев.

Ингаляционный (аэрозольный) ботулизм

Развивается **редко** — случаи связаны со **случайными или преднамеренными** событиями (*например, террористический акт*). Аэрозоль ботулотоксина не теряет поражающих свойств в воздухе до **12 часов**. Средняя летальная доза — **2 нанограмма** на килограмм веса тела (*примерно в 3 раза превышает аналогичный показатель при пищевом ботулизме*). Симптомы появляются через **1–3 дня** после вдыхания или через более длительный период при более низких уровнях интоксикации. Клиническая картина **схожа с пищевым ботулизмом**.

2. Диагностика заболевания или состояния

Диагностика ботулизма производится путём сбора **эпидемиологического анамнеза, клинического осмотра, общих лабораторных, специальных лабораторных и инструментальных** методов обследования и направлена на определение нозологии и клинической формы, тяжести состояния, выявление осложнений, а также выявление в анамнезе факторов, которые препятствуют немедленному началу лечения или требуют коррекции терапии в зависимости от сопутствующих заболеваний.

Диагноз устанавливается на основании данных:

- **Анамнеза заболевания:** употребление в пищу в период от **нескольких часов до 7 суток** до начала заболевания консервов (*овощных, мясных, рыбных, грибных*), копчёной или вяленой рыбы, колбасы или окорока домашнего приготовления
- **Физикального обследования:** наличие клинических признаков **острого вялого пареза** — наиболее значимы **птоз век, ограничение движений** глазных яблок во все стороны, **расширение зрачка** (*мидриаз*), вялость или отсутствие **зрачковых реакций** на свет, ограничение подвижности мягкого нёба, снижение **глоточного рефлекса**
- **Лабораторных исследований:** обнаружение и идентификация ботулотоксина при проведении

**биологической пробы и реакции
нейтрализации (РН) на мышах**

- **Инструментального обследования:** при проведении **электронейромиографии (ЭНМГ)** в остром периоде выявляется снижение средней длительности **потенциалов двигательных единиц (ПДЕ)**, наиболее выраженное в клинически поражённых мышцах

2.1 Жалобы и анамнез

Рекомендовано:

- Выявить характерные для пищевого ботулизма данные эпидемиологического анамнеза об **употреблении в пищу заражённых продуктов**
- Выявить данные о попадании ***Cl. botulinum*** в рану (*при раневом ботулизме*)
- Обратить внимание на возможность **группового характера** заболевания людей, употреблявших в один период времени один и тот же продукт (*консервированные грибы, овощи, мясо; соки домашнего приготовления, вяленая рыба, копчёности, консервы*)
- Обратить внимание на наличие или отсутствие жалоб на **головокружение, головную боль, мышечную слабость, быструю утомляемость, бессонницу** при характерной для ботулизма **нормальной или субфебрильной** температуре тела
- Обратить внимание на наличие или отсутствие жалоб на **тошноту, рвоту, загрудинные боли и жжение, отрыжку воздухом, вздутие и боль в животе, диарею с последующим запором**

- Обратит внимание на наличие или отсутствие жалоб на **нарушение зрения** — появление «тумана» и/или «пелены» перед глазами, затруднение чтения обычного шрифта, **диплопию, сухость во рту**, затруднение при глотании твёрдой, сухой пищи, а по мере прогрессирования — нарушение глотания мягкой, жидкой пищи; при тяжёлых формах — **полную невозможность глотания**, чувство «комка» в горле, **поперхивание, охриплость голоса, гнусавость, смазанную речь**; при тяжёлых формах — **афонию и анартрию**, чувство **нехватки воздуха**

2.2 Физикальное обследование

Рекомендовано:

- Обратит внимание на проявления **синдрома интоксикации** при характерной для ботулизма **субфебрильной или нормальной** температуре тела
- Провести **пальпацию и аускультацию живота** всем пациентам для определения наличия, характера и выраженности симптомов поражения пищеварительного тракта

Живот в большинстве случаев несколько вздут, газы отходят плохо. Возможна незначительная болезненность в эпигастрии и/или по ходу толстого кишечника.

Аускультативно определяется ослабление перистальтики кишечника, которое в очень тяжёлых случаях может быть

охарактеризовано как «гробовая тишина». Стул закономерно задержан. Печень и селезёнка не увеличены.

- Оценить **неврологический статус** всем пациентам с целью определения наличия, характера и выраженности неврологических нарушений

Отличительной чертой паралитического синдрома при ботулизме является симметричность и двусторонность. Степень выраженности неврологических нарушений в классических случаях коррелирует с тяжестью процесса. Основными неврологическими проявлениями являются: отсутствие нарушения сознания и менингеальных симптомов, птоз век, ограничение движений глазных яблок во все стороны, расширение зрачка (мидриаз), вялость или отсутствие зрачковых реакций на свет, нистагм (чаще горизонтальный), угнетение корнеального и конъюнктивального рефлексов, расходящийся или сходящийся стробизм, анизокория, в тяжёлых случаях — полная наружная и внутренняя офтальмоплегия, сухость и гиперемия слизистой оболочки рта, амимия лица, ограничение подвижности мягкого нёба, снижение глоточного рефлекса.

- Оценить наличие или отсутствие **нарушений функции внешнего дыхания** и проявлений **ОДН** всем пациентам с целью своевременного выявления лиц, которым потребуется проведение **ИВЛ**

Характерно преимущественное угнетение резервных возможностей внешнего дыхания, гиповентиляционный характер ОДН. Развитие ОДН вследствие пареза дыхательной мускулатуры и аспирации слюны, рвотных масс. У большинства больных отсутствуют выраженные тахипноэ, цианоз кожных покровов, изменения в газовом составе артериальной крови и, что принципиально важно, могут (до определённого момента) отсутствовать активные жалобы на нехватку воздуха. Декомпенсация ОДН в подобных случаях манифестирует остановкой дыхания (апноэ).

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Диагностика ботулизма, как правило, основывается на **эпидемиологических и клинических данных**. Лабораторное подтверждение — процесс **длительный и трудоёмкий**. Не менее чем в **50%** случаев диагноз ботулизма ставится при **отрицательных** анализах на наличие в крови токсина, а также при отсутствии **C_I. botulinum** в подозрительной пище и материале, полученном от больного (*выделение бактериальной культуры и/или исследование на токсин-продуцирующие клостридии методом ПЦР*).

Общие лабораторные исследования

- **Общий (клинический) анализ крови** развёрнутый с определением лейкоцитарной формулы — всем пациентам для определения

наличия и выраженности воспалительных изменений

Характерен незначительный лейкоцитоз, лимфопения (интоксикационного генеза), ускорение скорости оседания эритроцитов (СОЭ).

- **Общий (клинический) анализ мочи** — всем пациентам с целью выявления воспалительных изменений

Характерны снижение относительной плотности, незначительная лейкоцитурия, микрогематурия, цилиндрурия.

- **Биохимический анализ крови:** общий белок, **АЛТ, АСТ, ЛДГ-1,2, КФК-МВ, тропонины I, T** — всем пациентам для выявления повреждения миоцитов

При среднетяжёлом и тяжёлом течении — повышение активности «кардиоспецифических» энзимов (КФК-МВ, АСТ и ЛДГ-1,2), уровня тропонина.

2.3.2 Специфическая лабораторная диагностика

Все мероприятия, связанные с попытками обнаружения токсина или самого возбудителя, должны проводиться **специально подготовленным персоналом.**

Материал для исследования:

- **Кровь больного, кал, рвотные массы или промывные воды желудка**

- **Отделяемое из раны**, кусочки отторгаемых тканей и **мазки-отпечатки** с поверхности раны (в случае раневого ботулизма)

Забор материала осуществляется при первом подозрении на ботулизм до введения больному антитоксина ботулинического типа. Обычно достаточно 15–20 мл крови, взятой в стерильных условиях из любой вены, и 25–50 г каловых масс. Материал должен быть тщательно упакован, снабжён чёткими надписями и отправлен на исследование в максимально короткий срок. Хранить при низкой температуре, но не замораживать. Отделяемое из раны желательно сразу после сбора помещать в анаэробные условия.

Методы специфической диагностики:

1. **Реакция биологической нейтрализации токсина** на белых мышах (*золотой стандарт*) — исследование сыворотки крови, промывных вод желудка, рвотных масс, испражнений на ботулотоксины типов **A, B, E**
2. **Микробиологическое культуральное исследование** — промывные воды желудка, рвотные массы, испражнения, остатки подозрительного продукта

Успех исследования в большей мере зависит от соблюдения условий при сборе материала. Наличие в пище возбудителя без токсина не является достаточным основанием для постановки диагноза. Все иные методы, кроме реакции биологической нейтрализации на

мышях, либо недостаточно специфичны, либо малочувствительны, либо трудоёмки, либо в стадии разработки. В любом случае они требуют подтверждения биологической пробой и РН на мышах.

3. **ИФА и иммуно-ПЦР** — определение токсинов в промывных водах желудка, рвотных массах, испражнениях, остатках продукта

ИФА — используют токсинспецифические поликлональные или моноклональные антитела к 8 серотипам нейротоксина.

Иммуно-ПЦР — группа сверхчувствительных методов, сочетающих специфичность распознавания антигенов антителами и чувствительность ПЦР. Латексная проба — цветные полистирольные или суперпарамагнитные латексные частицы, сенсibilизированные специфичными антителами. Иммунохроматографический анализ (ИХА) — чувствительность 5–50 нг/мл. Указанные методы считаются лишь вспомогательными, окончательные выводы зависят от результатов пробы на мышах.

4. **Биохимические тесты** — из промывных вод желудка, рвотных масс, испражнений, остатков продукта

Эндопептидазный тест — способен различать активные и инактивированные токсины, основан на выявлении активности цинксодержащей протеазы ботулотоксина в отношении синтетических пептидов,

имеющих те же сайты гидролиза, что и SNARE-белки. Фрагменты специфичны для каждого типа токсина, определяются с помощью масс-спектрометрии MALDI-TOF-MS. Масс-спектрометрия — наиболее эффективный метод идентификации белковых молекул, сочетает высокую чувствительность на уровне ИФА с более высокой степенью достоверности. Время проведения — 2 дня. Указанные методы считаются лишь вспомогательными, окончательные выводы зависят от результатов пробы на мышах.

5. **Молекулярно-генетические методы (ПЦР)** — промывные воды желудка, рвотные массы, испражнения, остатки продукта

Основаны на ПЦР — возможно выявление генов токсинообразования только при наличии *C. botulinum* в образце.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **ЭКГ** — всем пациентам для выявления **миокардита**, кардиомиопатии

Выявляется синусовая тахикардия, указания на изменения миокарда гипоксического характера, неспецифические изменения сегмента ST и зубца T. При тяжёлом течении и выраженном поражении миокарда — нарушения проводимости вплоть до полной

АВ-блокады, электрическая нестабильность миокарда вплоть до фибрилляции желудочков, нарушение сократительной способности с развитием сердечной недостаточности по большому кругу кровообращения.

- **УЗИ органов брюшной полости (комплексное)** и забрюшинного пространства — всем пациентам с целью выявления/исключения сопутствующей патологии пищеварительной системы
- **Прицельная рентгенография органов грудной клетки** — всем пациентам с целью исключения **пневмонии**

Рентгенография лёгких проводится при выявлении аускультативных изменений, характерных для пневмонии, или при подозрении на пневмонию.

- **КТ головного мозга** — пациентам с очаговыми неврологическими симптомами с целью проведения дифференциального диагноза
- **Электронейромиография (ЭМГ)** — всем пациентам для проведения дифференциального диагноза

Выполняют для дифференциального диагноза между полинейропатией (синдром Гийена-Барре) и миопатией.

2.5 Иные диагностические исследования

- **Спинномозговая пункция** — пациентам при наличии **менингеальных симптомов**,

подозрении на поражение головного мозга с целью дифференциального диагноза

Выполняется микроскопическое исследование спинномозговой жидкости, подсчёт клеток (определение цитоза), общий анализ ликвора (белок, глюкоза, хлориды) и молекулярно-биологическое исследование на вирусы простого герпеса 1 и 2 типов, цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр, вирус герпеса 6 типа, парвовирус В19 у пациентов с поражением ЦНС.

- **Консультация врача-невролога** — всем пациентам при присоединении **парезов черепных нервов**, периферических полинейропатий с целью дифференциального диагноза
- **Консультация врача-анестезиолога-реаниматолога** — при наличии неотложных состояний, **дыхательной недостаточности** для определения показаний к переводу в **ОРИТ**
- **Консультация врача-хирурга** — при наличии **интенсивных болей в животе** для исключения острой хирургической патологии
- **Консультация врача-кардиолога** — при развитии симптомов **миокардита** для дифференциального диагноза

2.6 Дифференциальная диагностика

Проводится с острыми инфекционными и неинфекционными заболеваниями, протекающими с развитием **гастроэнтеритического синдрома** (в

начальной стадии), симптомами поражения нервной системы (офтальмоплегический, бульбарный, миастенический синдромы, нарушение функции внешнего дыхания).

Ботулизм и сальмонеллёз / пищевые токсикоинфекции

Начальные симптомы в виде **гастроэнтерита**, общетоксические проявления, связь с употреблением недоброкачественных продуктов, **«взрывной»** характер вспышек — всё это сближает ботулизм с **сальмонеллёзом и пищевыми токсикоинфекциями**.

Отличия:

- При сальмонеллёзах и пищевых токсикоинфекциях **никогда не бывает** расстройств зрения, параличей глазных мышц, нарушений глотания
- Для ботулизма характерны **нарушения дыхания**, при токсикоинфекциях преобладают **сердечно-сосудистые расстройства**
- **Сальмонеллёз**: озноб, лихорадка, стул **5–10 раз** в сутки, водянистый, зловонный, с зеленоватой слизью; возможны обмороки, судороги
- **Стафилококковая токсикоинфекция**: чаще от молочных продуктов, явления гастрита при отсутствии или малой выраженности диареи, **бурное, но кратковременное** течение; может развиваться **токсическая энцефалопатия**

Ботулизм и синдром Гийена-Барре (СГБ)

СГБ — клинически гетерогенное заболевание, в **80–90%** случаев проявляющееся в виде **острого вялого тетрапареза**.

Симптомы СГБ:

- **Прогрессирующая симметричная слабость** мышц — нарастает с **дистальных** мышц ног **восходящим типом** (*бёдра, тазовый пояс, туловище, руки, плечевой пояс, иногда мимическая и бульбарная мускулатура*)
- Нарушение походки вплоть до невозможности самостоятельно ходить
- Симметричное онемение и покалывание в руках и ногах (**«перчатки и носки»**)
- Болевой синдром в спине, руках и ногах
- Вегетативные нарушения

Варианты СГБ:

1. **Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия** — **85–90%** всех случаев (*классическая форма*)
2. **Аксональные формы** — **10–15%** случаев:
 - Острая моторная аксональная нейропатия (*изолированное поражение двигательных волокон; наиболее распространена в странах Азии и Южной Америки*)
 - Острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (*поражение двигательных и чувствительных волокон, затяжное течение, неблагоприятный прогноз*)
3. **Синдром Миллера-Фишера** — не более **3%** случаев — **офтальмоплегия, мозжечковая**

атаксия, арефлексия при обычно слабовыраженных парезах. *Приведённое сочетание неврологической симптоматики не характерно для ботулизма.*

Существенную помощь в дифференциации оказывает **ЭНМГ**, выявляющая у больных с СГБ признаки **полинейропатии**.

Ботулизм и миастения

Наличие **глазодвигательных, бульбарных и дыхательных** нарушений, сочетающихся со слабостью мышц туловища и конечностей, указывает на близость клинических проявлений ботулизма с **генерализованной миастенией**.

Для мышечной слабости при миастении характерны:

1. **Избирательное (преимущественное)** поражение отдельных мышечных групп
2. **Несоответствие** локализации слабости зоне иннервации отдельных нервов
3. **Лабильность** клинических проявлений слабости
4. **Уменьшение слабости** после приёма антихолинэстеразных препаратов

Основные отличия миастении от ботулизма:

- **Отсутствие эпидемиологического анамнеза**
- Развитие неврологической симптоматики в течение **нескольких недель, месяцев и даже лет**

- Патологическая утомляемость с несоответствием локализации поражения зоне иннервации
- Поражение **только некоторых групп мышц**
- **Отсутствие мидриаза**

Наиболее часто ошибочная постановка диагноза миастении связана с наличием птоза и различной степенью выраженности глазодвигательных расстройств.

Фармакологический тест: введение **неостигмина метилсульфата** — при миастении значительно уменьшает клинические проявления, при ботулизме **подобного эффекта не наблюдается.**

ЭНМГ-отличия:

- **Ботулизм:** **инкремент** на высокочастотную стимуляцию и в период посттетанического облегчения (**ПТО**)
- **Миастения:** **декремент** на низкую и высокую частоту стимуляции, минимальная величина ПТО

Ботулизм и миастенический синдром Ламберта-Итона (МСЛИ)

Электрофизиологические характеристики ботулизма наиболее близки к таковым при МСЛИ — редком аутоиммунном синаптическом заболевании, основным симптомом которого является **слабость проксимальных мышц конечностей**, обусловленная выработкой антител к потенциалзависимым кальциевым каналам (*P/Q-* и *N-типов*) терминалей аксонов.

Отличия:

- Для МСЛИ **не типичны** экстраокулярные, бульбарные и дыхательные нарушения — именно они составляют **основное клиническое ядро** ботулизма
- Слабость и утомляемость мышц туловища и конечностей при ботулизме выявляются **редко**
- Значимые электрофизиологические отличия: **более низкая амплитуда М-ответа** и наличие **декремента** при низкочастотной стимуляции у больных с МСЛИ по сравнению с больными ботулизмом

Ботулизм и энцефалит

Энцефалит обычно начинается **постепенно**, с продромальных явлений (*недомогание, головная боль*). Температура повышается, лихорадка **неправильного или ремиттирующего** характера.

Отличия:

- Глазодвигательные нарушения при энцефалите обусловлены поражением ядер чаще всего **III пары** черепно-мозговых нервов, обычно **частичного** характера
- Могут поражаться и другие черепно-мозговые нервы (*I, V, VII, XII*), чего **не бывает при ботулизме**
- При энцефалите — **сонливость** или упорная бессонница, гиперкинезы, расстройства чувствительности, слуховая и зрительная гиперестезия, галлюцинации, спутанность сознания — свидетельствуют о **диффузном**

поражении глубоких структур мозга, чего при ботулизме **не встречается**

- Для ботулизма характерны **симметричность** стволовых симптомов, **отсутствие пирамидных знаков** и расстройств чувствительности

Ботулизм и полиомиелит (бульбарная форма)

Отличия:

- При ботулизме поражение глазодвигательных нервов **симметрично**; при полиомиелите — **односторонние** парезы, встречаются **редко**
- Для полиомиелита характерны параличи мышц туловища и конечностей с **рано развивающейся гипотрофией** и специфическими электромиографическими данными
- Состав спинномозговой жидкости при ботулизме **нормальный**, при полиомиелите — **воспалительные изменения**

Ботулизм и ОНМК (острые нарушения мозгового кровообращения)

Отличия:

- При ОНМК в анамнезе — **повышение АД**, церебральный атеросклероз, ревматизм или другое системное сосудистое заболевание
- Для ишемических поражений ствола мозга характерна **мозаичность, разбросанность** очагов: на стороне очага — паралич подъязычного нерва, мягкого нёба и голосовых связок (*синдром Авеллиса*), на противоположной — диссоциированная анестезия

- Могут наблюдаться **пирамидные и мозжечковые** симптомы
- Для ботулизма характерна **симметричность** поражений при **отсутствии** симптомов выпадения со стороны чувствительных и пирамидных путей
- При ботулизме **сознание не изменяется**, никогда не наблюдается **повышения мышечного тонуса**
- Коагулирующие свойства крови при ботулизме остаются **нормальными**
- Выполнение **КТ или МРТ** головного мозга — обязательно для всех пациентов с подозрением на инсульт

Ботулизм и отравление атропином

При передозировке **атропина** и родственных препаратов (*белладонны листья, противоастматические сигареты*), а также при отравлениях растениями, содержащими этот алкалоид (*красавка, белена, дурман*), возникает клиническая картина, **в общих чертах напоминающая ботулизм**.

Отличия:

- При отравлении беленой явления развиваются **быстро** (*иногда через 10–15 минут*): сухость во рту и носу, головокружение, головная боль
- Зрачки расширяются, исчезает реакция на свет; лицо **гиперемировано**, на туловище **скарлатиноподобная сыпь**
- Наблюдаются **расстройства психики, клонико-тонические судороги, тахикардия, снижение**

АД, нарушение ритма и глухость сердечных тонов

- При ботулизме поражаются не только парасимпатические волокна глазодвигательного нерва, но и **ядро самого нерва**, а также ядра отводящего и блоковидного нервов, поэтому наблюдается не только парез аккомодации, но и **другие глазные симптомы**

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Принципы лечения пациентов с ботулизмом предусматривают одновременное решение нескольких задач:

- предупреждение дальнейшего развития патологического процесса
- предупреждение развития и купирование патологических процессов осложнений
- предупреждение формирования остаточных явлений

На выбор тактики лечения оказывают влияние:

- **тяжесть заболевания**

- **возраст больного**
- наличие и характер **осложнений**
- доступность и возможность выполнения лечения в соответствии с необходимым видом оказания медицинской помощи

Рекомендовано **максимально раннее** начало терапии.

Начинать лечение нужно на догоспитальном этапе. Это относится в первую очередь к промыванию желудка 5% раствором натрия гидрокарбоната (NaHCO_3) посредством желудочного зонда в объёме 2–3 л до получения чистых промывных вод и высокому промыванию кишечника аналогичным раствором с целью удаления и инактивации ещё не всосавшейся части токсина. При отсутствии нарушений глотания жидкости больной может сделать это на дому самостоятельно, вызвав рвоту механическим раздражением задней стенки глотки.

Рекомендовано лечение всех больных с подозрением на ботулизм **только в условиях стационара** из-за возможного развития **ОДН**.

Рекомендована госпитализация или перевод пациентов с **тяжёлой формой** ботулизма в **ОРИТ** для проведения респираторной поддержки.

Показаниями для перевода в отделение реанимации при установленном диагнозе ботулизма являются: выраженные затруднения при глотании воды, афагия, начальные проявления и клиническая картина быстро

прогрессирующей ОДН; нарастающая и выраженная одышка; цианоз; ЧД более 30 в минуту; SpO_2 менее 90%; шок (мраморность конечностей, акроцианоз, холодные конечности, симптом белого пятна более 2 сек.).

Рекомендовано пациентам с ботулизмом при наличии ОДН обеспечение **проходимости дыхательных путей** и **респираторная поддержка** с целью предупреждения остановки дыхания.

Назотрахеальная интубация трахеи, в отличие от оротрахеальной, не мешает акту глотания и легче переносится пациентами в течение длительного времени. При этом полностью исключается возможность аспирации желудочного содержимого и обструкции воздухопроводных путей мягкими тканями ротоглотки, облегчается санация трахеобронхиального дерева и появляется возможность перевода больного на ИВЛ в «плановом» порядке, т.е. до развития выраженных явлений ОДН.

Элиминация токсина и очищение ЖКТ

Рекомендовано при нарушении глотания жидкости введение **назогастрального зонда** всем пациентам для эвакуации застойного содержимого и фракционного промывания желудка **5% раствором пищевой соды** ($NaHCO_3$) с целью нейтрализации и элиминации ботулотоксина.

Ввиду опасности аспирации рвотных масс у больных с нарушением глотания жидкости, первичное промывание желудка 5% раствором

пищевой соды проводится только посредством желудочного зонда в объёме 2–3 л и в последующем повторяется в стационаре не реже 2 раз в день до полного исчезновения застоя в желудке.

Рекомендовано очищение кишечника с помощью **сифонных клизм** с 5% раствором пищевой соды всем пациентам с целью нейтрализации и уменьшения всасывания ботулотоксина.

Ввиду наличия пареза кишечника очистительные клизмы следует проводить ежедневно по общепринятой методике с использованием в течение первых 3–4 дней пребывания в стационаре 5% раствора пищевой соды до полного восстановления моторики кишечника и самостоятельного стула.

Режим и питание

Рекомендован **постельный** или **полупостельный** режим.

Рекомендовано **энтеральное, зондовое или парентеральное** питание в зависимости от состояния больного для обеспечения адекватного питания.

Рекомендовано **энтеральное питание через назогастральный зонд** пациентам с клиническими признаками **дисфагии** с целью профилактики аспирационной пневмонии и обеспечения адекватного питания.

Рекомендовано сочетание **парентерального** (при застойном отделяемом из желудка) и

энтерального питания для обеспечения адекватного питания.

У больных тяжёлыми формами ботулизма, прежде всего находящихся на ИВЛ, особенностью нутритивной поддержки является комбинация парентерального и энтерального питания на отдельных этапах интенсивной терапии.

В первые 1–6 суток на фоне дезинтоксикационной терапии и ввиду выраженного пареза ЖКТ с наличием застоя показано полное парентеральное питание (аминокислоты, декстроза + жировые эмульсии + минералы) в объёме до 2000 мл с учётом возможных противопоказаний.

В связи с наличием дыхательной недостаточности количество углеводов может быть снижено (ввиду нарастания продукции CO_2) и 50% общей энергетической ценности должно обеспечиваться липидами. Однако при условии хорошо корригируемой с помощью ИВЛ дыхательной недостаточности это уже не будет играть существенной роли.

При восстановлении функции ЖКТ можно комбинировать парентеральное питание с энтеральным по принципу «малообъёмной нутритивной поддержки» в диапазоне объёма общей вводимой жидкости от 1500 до 2000 мл в сутки.

На последующих этапах необходимо переходить на полное энтеральное зондовое питание стандартными питательными смесями в

количестве 2200–2500 ккал/сут. Указанные мероприятия проводят вплоть до полного восстановления спонтанного дыхания и самостоятельного глотания.

3.1 Консервативное лечение

3.1.1 Специфическая терапия

По-настоящему эффективных терапевтических средств или методов, которые могли бы радикально изменить течение ботулизма или остановить нарастание неврологической симптоматики непосредственно после назначения, в настоящее время **не существует**. Единственное широко используемое специфическое антитоксическое средство — **антитоксин ботулинический (АтБ)** типов **А** и **В**, получаемый от иммунизированных лошадей, имеет **ограниченные терапевтические возможности** и достаточно чётко выраженные **побочные эффекты**.

Принципиально важные моменты при серотерапии:

1. АтБ способен нейтрализовать лишь **свободно циркулирующий в крови токсин** на пути миграции от верхних отделов ЖКТ до его связывания с нервными клетками. АтБ **не способен** оказать воздействие на уже имеющуюся клиническую картину.
2. От момента связывания токсина с нервными структурами до достижения максимально выраженной клинической симптоматики может проходить **от нескольких часов до суток**. Выраженность паралитического синдрома

может нарастать даже после введения АтБ, что **не свидетельствует о неэффективности** сывороточной терапии и не является показанием для повышения дозы или увеличения кратности введения.

3. Будучи **чужеродным белком**, АтБ способен вызвать комплекс аллергических реакций, вплоть до **анафилактического шока**.

Рекомендовано введение АтБ в **максимально ранние сроки** от момента появления первых признаков ботулизма всем пациентам с целью нейтрализации ботулотоксина.

При неизвестном типе токсина используют смесь АтБ типов А, В и Е. При известном типе (что на практике бывает чрезвычайно редко) используют АтБ соответствующего типа. Вне зависимости от степени выраженности клинической симптоматики внутривенно капельно вводят только одну лечебную дозу препарата, разведённую в 200 мл стерильного изотонического 0,85% раствора натрия хлорида, подогретого до $37 \pm 1^\circ\text{C}$. Скорость введения — 60–90 капель в минуту. В исключительных случаях допускается медленное струйное введение шприцем без разведения. Препарат вводят однократно. Увеличение разовых доз или повторные введения категорически не рекомендуются. Противопоказанием к введению АтБ является только развитие анафилактического шока при определении чувствительности к чужеродному белку.

3.1.2 Патогенетическая терапия

Рекомендовано внутривенное струйное введение **60 мг** преднизолона до начала применения АтБ всем пациентам для снижения риска развития **анафилактического шока**.

Введение АтБ иногда сопровождается развитием аллергических реакций: немедленной — сразу после введения или через несколько часов, ранней — на 2–8 сутки, отдалённой — на 2-ю неделю и позднее. Учитывая возможность шока, необходимо медицинское наблюдение в течение 30 минут после окончания введения. Места проведения должны быть оснащены средствами противошоковой терапии. При развитии сывороточной болезни — терапия в соответствии с принципами лечения данной нозологии.

Рекомендовано назначение **антибактериальных препаратов** системного действия всем пациентам для подавления жизнедеятельности **Ci. botulinum** в ЖКТ и предупреждения возможного образования ботулотоксина.

*Антибактериальные препараты назначаются с учётом гипотетической возможности продукции токсина *in vivo*. Используется хлорамфеникол по 0,5 г × 4 раза в сутки в течение 5 дней. В случаях раневого ботулизма показано применение повышенных доз бензилпенициллина (до 10–20 млн ЕД/сут).*

Рекомендовано применение **солевого энтерального раствора (СЭР)** для энтеральной

восстановительной коррекции в целях неспецифической детоксикации и восстановления пропульсивной функции кишечника. СЭР вводится *per os* или, при нарушении глотания, через **назогастральный зонд** (при отсутствии застоя в желудке). Назначается в объёме **2,0 л** в сутки ежедневно в течение первых **3–6 дней** от момента госпитализации.

Рекомендовано проведение **инфузионно-трансфузионной терапии** с целью дезинтоксикации, коррекции белкового и водно-электролитного баланса, обеспечения суточного калоража (*не менее 1600–1800 ккал/сутки*) при невозможности энтерального питания.

*Осуществляется по общепринятым критериям с использованием растворов из группы электролитов (5% раствор декстрозы, растворы натрия хлорида сложного состава, 0,9% раствор натрия хлорида в суточной дозе 5–20 мл/кг, при необходимости увеличенной до 30–50 мл/кг), кровезаменителей (декстран, 20% раствор альбумина, плазма крови) и растворов для парентерального питания. Объём вводимой жидкости должен быть на 500–600 мл больше выводимой (с учётом перспирации и потоотделения). По мере регресса процесса и появления способности к глотанию объём внутривенных инфузий постепенно снижается с восполнением *per os*.*

Рекомендовано проведение **гипербарической оксигенации (ГБО)** пациентам с ботулизмом любой

степени тяжести для купирования **тканевой гипоксии**.

ГБО применяется при любых формах тяжести, но эффективность максимальна на ранних стадиях. Абсолютных противопоказаний нет.

Относительные противопоказания — воспалительные изменения в лёгких, каверны, кисты, абсцессы, тяжёлые формы артериальной гипертензии, эпилепсия и судорожные припадки в анамнезе. Частота сеансов и параметры подбираются индивидуально.

3.2 Хирургическое лечение

Рекомендована **хирургическая обработка раны** пациентам с **раневым ботулизмом** для предупреждения инфицирования.

4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение

4.1 Реабилитация

Рекомендуется начинать реабилитационные мероприятия уже в периоде **разгара** или в периоде **ранней реконвалесценции** с целью увеличения темпа восстановления и профилактики осложнений гиподинамией.

Рекомендуется комплексный характер восстановительных мероприятий с участием различных специалистов (врач-невролог, врач-кардиолог, врач-пульмонолог и др.).

Рекомендуется адекватность реабилитационных мероприятий адаптационным и резервным возможностям пациента: **постепенность** возрастания дозированных физических и умственных нагрузок, дифференцированное применение различных методов воздействия.

4.2 Диспансерное наблюдение

Диспансерное наблюдение за переболевшими **не регламентировано**.

Рекомендуется наблюдение не менее **6 месяцев** с участием врача-невролога, врача-кардиолога, врача-офтальмолога.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Специфическая профилактика

Рекомендовано введение АтБ людям, употреблявшим одновременно с больными продукты, вызвавшие заболевание ботулизмом, с **профилактической целью**.

Внутримышечное введение половины лечебной дозы (половину содержимого ампулы) препарата того же типа, что и тип токсина, вызвавшего заболевание. Если тип токсина не установлен, вводят половину содержимого ампулы АтБ или по половине лечебной дозы всех типов АтБ.

Употреблявшие вместе с заболевшими лица

подлежат медицинскому наблюдению в течение 10–12 дней.

Рекомендована **активная иммунизация** лицам, имеющим контакт с возбудителями ботулизма и их токсинами.

Вакцинацию проводят антитоксином ботулиническим + анатоксином столбнячным трёхкратно с интервалами 45 суток между 1-й и 2-й и 60 суток между 2-й и 3-й инъекциями.

5.2 Неспецифическая профилактика

Рекомендовано обеспечение повсеместного и постоянного выполнения **санитарно-гигиенических норм и правил**, строгое соблюдение ГОСТ (ТУ) на производстве консервов.

Мясо и рыбу разрешено консервировать только в свежем виде. Овощи и фрукты перед консервированием требуется тщательно обмывать для удаления частиц почвы.

Недопустимо консервирование перезревших фруктов. Необходимо строго соблюдать режим гарантийной стерилизации. Стерилизацию следует осуществлять в автоклавах — повышенное давление и высокая температура (120°C) разрушают не только бактериальные клетки и токсин, но и споры.

Рекомендовано соблюдение условий хранения **скоропортящихся продуктов**.

В торговую сеть не должны допускаться испортившиеся (с бомбажем) и с истекшим сроком реализации консервы.

Рекомендовано в домашних условиях продукты растительного происхождения заготавливать впрок только путём **маринования** и обязательно в **открытой для доступа воздуха таре**.

Опасность представляют консервы домашнего приготовления, особенно грибные — кустарное производство не обеспечивает термической обработки, губительно действующей на споры. Поэтому перед употреблением таких продуктов целесообразно прокипятить в течение 10–15 мин, чем достигается полная нейтрализация ботулинических токсинов.

Рекомендовано **санитарное просвещение** населения в отношении правил приготовления продуктов питания.

При выявлении случаев заболевания подозрительные продукты подлежат изъятию и лабораторному контролю.

6. Организация оказания медицинской помощи

Рекомендовано лечение пациентов осуществлять в условиях **стационара** по направлению врача-терапевта участкового, врача общей практики, врача-инфекциониста, врача скорой помощи и других медицинских работников, выявивших ботулизм.

Рекомендовано при подозрении на ботулизм **экстренная госпитализация** в инфекционный

стационар, инфекционное отделение при многопрофильной клинике, при тяжёлой форме — в **отделение интенсивной терапии или реанимации** для своевременного оказания неотложной помощи.

Рекомендован осмотр **врачом-инфекционистом** в условиях стационара для оказания специализированной медицинской помощи.

Исход заболевания зависит от ранней постановки диагноза и начала немедленного лечения, в том числе этиотропного.

Рекомендована **выписка из стационара** после устойчивой стабилизации жизненных функций: при **самостоятельном дыхании, глотании, отсутствии диплегии и дисфагии.**

Исходы заболевания

Исход	Общая характеристика
Восстановление здоровья	Полное исчезновение всех симптомов, отсутствие остаточных явлений, астении и т.д.
Выздоровление с полным восстановлением	Полное исчезновение всех симптомов, могут иметь место остаточные явления, астения и т.д.
Выздоровление с частичным нарушением	Полное исчезновение всех симптомов, но имеют место остаточные явления в виде частичных нарушений отдельных функций
Улучшение состояния	Уменьшение выраженности симптоматики без излечения

Исход	Общая характеристика
Прогрессирование	Нарастание симптоматики, появление новых осложнений, ухудшение течения
Отсутствие эффекта	Отсутствие видимого положительного ответа при проведении терапии
Развитие ятрогенных осложнений	Появление новых заболеваний или осложнений, обусловленных проводимой терапией
Развитие нового заболевания, связанного с основным	Присоединение нового заболевания, этиологически или патогенетически связанного с исходным
Летальный исход	Наступление смерти в результате заболевания

7. Дополнительная информация

(в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Не предусмотрено.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерий качества	Оценка
1	Выполнен осмотр (консультация) врачом-инфекционистом в условиях стационара	Да/нет
2	Выполнена оценка неврологического статуса <i>(отсутствие нарушения сознания и</i>	Да/нет

№	Критерий качества	Оценка
	<i>менингеальных симптомов, птоз век, ограничение движений глазных яблок во все стороны, расширение зрачка, вялость или отсутствие зрачковых реакций на свет, нистагм, угнетение корнеального и конъюнктивального рефлексов, расходящийся или сходящийся стробизм, офтальмоплегия, амимия лица, ограничение подвижности мягкого нёба, снижение глоточного рефлекса)</i>	
3	Выполнен приём врачом- неврологом первичный при присоединении явлений парезов черепных нервов, периферических полинейропатий	Да/нет
4	Выполнен приём врачом- анестезиологом-реаниматологом первичный при наличии неотложных состояний, дыхательной недостаточности	Да/нет
5	Выполнено промывание желудка 5% раствором натрия гидрокарбоната и очищение кишечника с помощью сифонных клизм с 5% раствором пищевой соды (NaHCO_3)	Да/нет
6	Выполнена диагностическая спинномозговая пункция с последующим исследованием ликвора (<i>при наличии менингеальных или очаговых симптомов</i>)	Да/нет
7	Выполнено обеспечение проходимости дыхательных путей и респираторная поддержка при наличии ОДН	Да/нет
8	Выполнена регистрация электрокардиограммы	Да/нет
9	Введён антитоксин ботулинический типа А , типа В и типа Е	Да/нет

№	Критерий качества	Оценка
10	Проведена инфузионная терапия (<i>при отсутствии медицинских противопоказаний</i>)	Да/нет
11	Выполнено при наличии ОДН обеспечение проходимости дыхательных путей и респираторная поддержка	Да/нет
12	Достигнута устойчивая стабилизация жизненных функций при самостоятельном дыхании, глотании , отсутствии диплегии и дисфагии	Да/нет

Оценка тяжести состояния пациента с ботулизмом

Степень тяжести	Клинические проявления
Лёгкая	Умеренно выраженный офтальмоплегический синдром : туман или пелена перед глазами, диплопия, птоз; сухость слизистых оболочек полости рта; гастроэнтерит
Средней тяжести	Выраженная слабость ; сухость слизистых оболочек полости рта; гастроэнтерит; умеренно выраженный офтальмоплегический синдром (<i>туман или пелена перед глазами, диплопия, птоз</i>); симптомы пареза мягкого нёба (<i>охриплость, гнусавость голоса, смазанность и невнятность речи, затруднение глотания твёрдой и сухой пищи</i>); отсутствие признаков ДН и дисфагии
Тяжёлая	Выраженный офтальмоплегический синдром; выраженный парез мягкого нёба: дисфагия (<i>проглатываемая жидкость вызывает поперхивание, частично выливается через</i>

Степень тяжести	Клинические проявления
	<i>носовые пути), афония, анартрия; признаки ОДН: снижение МОД, рО₂, тахипноэ, чувство нехватки воздуха, диспноэ, апноэ</i>

Показания для перевода в отделение реанимации при установленном диагнозе ботулизм

(Достаточно одного из критериев)

- **Нарушение глотания жидкости** любой степени выраженности
- Начальные проявления и клиническая картина **быстро прогрессирующей ОДН**
- Нарастающая и выраженная **одышка**
- **Цианоз**
- **ЧД более 30** в минуту
- **SpO₂ менее 90%**
- **АД сист. менее 90 мм рт. ст.**
- **Шок** (*мраморность конечностей, акроцианоз, холодные конечности, симптом замедленного сосудистого пятна более 3 сек., лактат более 2 ммоль/л*)
- **Дисфункция ЦНС** (*оценка по шкале комы Глазго менее 15 баллов*)

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Схема комплексного ведения больных с тяжёлым течением ботулизма:

ИВЛ — искусственная вентиляция лёгких; **ГБО** — гипербарическая оксигенация; **АтБ** — антитоксин ботулинический типа **А**, типа **В**, типа **Е**; **ОДН** — острая дыхательная недостаточность; **ЖКТ** — желудочно-кишечный тракт; **НТИ** — назотрахеальная интубация.

Приложение В. Информация для пациента

Общие сведения

Пищевой ботулизм — тяжёлая, потенциально **смертельная**, но относительно **редкая** болезнь. Это интоксикация, обычно вызываемая в результате потребления высокоактивных **нейротоксинов (ботулотоксинов)**, образующихся в заражённых пищевых продуктах. Ботулизм **не передаётся от человека человеку**. Споры, вырабатываемые **Clostridium botulinum**, устойчивы к высоким температурам и широко распространены в окружающей среде. При **отсутствии кислорода** эти споры прорастают, развиваются и начинают выделять токсины.

Существует **7** разных форм ботулотоксина — типы **А–G**. Четыре из них (*типы **А, В, Е** и в редких случаях **F***) вызывают ботулизм человека. Основной причиной ботулизма является **пищевая интоксикация**, но он может быть вызван также **кишечной инфекцией у детей грудного возраста, раневыми инфекциями** и в результате **вдыхания**.

Симптомы пищевого ботулизма

Ботулотоксины **нейротоксичны** и оказывают воздействие на нервную систему. Для пищевого ботулизма характерен **нисходящий вялый паралич**, который может приводить к **дыхательной недостаточности**.

Ранние симптомы:

- **Сильная утомляемость, слабость и головокружение**
- **Затуманенное зрение, сухость во рту**
- **Затруднённое глотание и речь**
- **Рвота, диарея, запор и вздутие живота** (*могут иметь место*)

По мере прогрессирования:

- **Слабость в шее и руках**
- Поражение **дыхательных мышц** и мышц нижней части тела

Температура **не повышается**, потери сознания **не происходит**. Причиной симптомов является **не сама бактерия, а вырабатываемый ею токсин**.

Симптомы обычно появляются через **12–36 часов** (*минимум через 4 часа, максимум через 8 дней*) после экспозиции. Показатели заболеваемости низкие, но **смертность высокая** без быстрого диагноза и лечения. Болезнь может заканчиваться смертельным исходом в **5–10%** случаев.

Пищевой ботулизм

C. botulinum — анаэробная бактерия (*развивается только при отсутствии кислорода*). Рост

бактерий и выработка токсина происходят в продуктах с **низким содержанием кислорода** и при определённом сочетании температуры хранения и параметров консервации. Чаще всего — в продуктах **лёгкой консервации**, а также консервированных или бутилированных в **домашних условиях**.

В **кислой среде** (pH менее 4,6) развития *Cl. botulinum* не происходит, и токсин не вырабатывается. *Однако низкий уровень pH не разрушает токсинов, выработанных ранее.*

Для предотвращения роста бактерий используются **низкие температуры** в сочетании с определёнными уровнями **соли** и/или **кислотности**.

Ботулотоксин обнаружен в:

- **Низкокислотных консервированных овощах** (*зелёная фасоль, шпинат, грибы, свёкла*)
- **Рыбе** (*консервированный тунец, ферментированная, солёная и копчёная рыба*)
- **Мясных продуктах** (*ветчина, сосиски*)

Споры устойчивы к высоким температурам, но **токсин разрушается при кипячении** (*при температуре внутри продукта более 85°C в течение 5 и более минут*). Чаще всего причиной ботулизма являются **готовые к употреблению продукты** в упаковках с низким содержанием кислорода.

Раневой ботулизм

Развивается **редко** — когда споры попадают в открытую рану и способны размножиться в

анаэробных условиях. Симптомы схожи с пищевым ботулизмом, но могут появляться через **2 недели**. Связан с **токсикоманией**, в частности с инъекциями героина.

Ингаляционный ботулизм

Развивается **редко** — случаи не происходят в естественных условиях, связаны со **случайными или преднамеренными** событиями (например, биотерроризм). Клиническая картина схожа с пищевым ботулизмом. Средняя летальная доза — **2 нанограмма** на килограмм веса тела (примерно в 3 раза превышает показатель при пищевом ботулизме). Симптомы появляются через **1–3 дня** после вдыхания.

При подозрении на воздействие токсина путём вдыхания аэрозоли необходимо предотвратить дополнительное воздействие: снять с пациента одежду и хранить её в полиэтиленовых пакетах до стирки в воде с мылом. Пациент должен принять душ и незамедлительно пройти дезинфекцию.

Другие типы интоксикации

Теоретически ботулизм может передаваться через **воду**, однако при обработке воды (кипячение или дезинфекция 0,1-процентным раствором гипохлорита) токсин разрушается — риск считается **низким**.

Ботулизм неопределённого происхождения регистрируется среди взрослых при установленном источнике — сопоставим с

детским ботулизмом, может происходить при изменении нормальной флоры кишечника в результате **хирургических вмешательств** или **антибактериальной терапии**.

Диагностика и лечение

Диагноз ставится на основе **истории болезни** и **клинического осмотра** при последующем **лабораторном подтверждении** (*присутствие ботулотоксина в сыворотке, стуле, пищевых продуктах или выращивание культуры *C. botulinum**). Иногда ставится **ошибочный диагноз** — ботулизм принимают за **инсульт, синдром Гийена-Барре** или **тяжёлую миастению**.

После постановки клинического диагноза необходимо **как можно скорее** ввести **антитоксин**. Раннее введение эффективно **снижает показатели смертности**. При тяжёлом ботулизме требуется **поддерживающая терапия**, в частности **ИВЛ**, которая может требоваться в течение **нескольких недель и даже месяцев**.

Профилактика

Профилактика основана на надлежащей практике приготовления пищевых продуктов — **тепловой обработке/стерилизации** и **гигиене**.

- **Вегетативные формы** бактерии уничтожаются при **кипячении**
- **Споры** могут оставаться жизнеспособными даже при кипячении в течение **нескольких часов**

- Споры уничтожаются при тепловой обработке при **очень высоких температурах** (например, промышленное консервирование)
 - Промышленной тепловой пастеризации (включая пастеризованные продукты в вакуумной упаковке и продукты горячего копчения) может быть **недостаточно** для уничтожения всех спор
 - **Низкие температуры** в сочетании с **содержанием соли и/или кислой средой** препятствуют росту бактерий и выработке токсина
-

Приложение Г1. Суммарная шкала оценки мышечной силы комитета медицинских исследований

Оригинальное название: Medical Research Council sum score (*MRCss*)

Назначение: оценка силы тестируемых мышц на момент осмотра.

Содержание: сила тестируемых групп мышц оценивается в баллах от **0** (отсутствие сокращения мышцы) до **5** (норма).

Ключ: чем выше балл, тем выше сила мышц; сумма баллов **0** (минимум) — **тетраплегия**; сумма баллов **60** (максимум) — **норма**.

Балл	Характеристика
5	Нормальная сила
4	Активное движение против силы тяжести и против внешнего сопротивления
3	Активное движение против силы тяжести
2	Активное движение при отсутствии силы тяжести
1	Намёк на сокращение (<i>еле заметное</i>)
0	Сокращение мышцы отсутствует

Оценивается **6 мышечных групп** с двух сторон:

Тестируемая группа мышц	Баллы справа	Баллы слева
Мышцы-отводящие плечо	0–5	0–5
Мышцы-сгибатели предплечья	0–5	0–5
Мышцы-разгибатели кисти	0–5	0–5
Мышцы-сгибатели бедра	0–5	0–5
Мышцы-разгибатели голени	0–5	0–5
Мышцы-дорсальные сгибатели стопы	0–5	0–5

Приложение Г2. Шкала комы Глазго

Оригинальное название: The Glasgow Coma Scale (GCS)

Назначение: определение степени угнетения сознания.

Методика: за каждый тест начисляется определённое количество баллов: открывание глаз — от 1 до 4, речевые реакции — от 1 до 5, двигательные реакции — от 1 до 6. Минимальное количество — 3 (*глубокая кома*), максимальное — 15 (*ясное сознание*).

Клинический признак	Балл
Открывание глаз	
отсутствует	1
в ответ на болевой стимул	2
в ответ на обращённую речь	3
произвольное	4
Вербальный ответ	
отсутствует	1
нечленораздельные звуки	2
неадекватные слова или выражения	3
спутанная, дезориентированная речь	4
ориентированный ответ	5
Двигательный ответ	
отсутствует	1
тоническое разгибание конечности (<i>децеребрация</i>)	2
тоническое сгибание конечности (<i>декортикация</i>)	3
отдёргивание конечности	4
целенаправленная реакция	5
выполнение команд	6

Интерпретация:

- **15 баллов — сознание ясное**
- **10–14 баллов — умеренное и глубокое оглушение**
- **9–10 баллов — сопор**
- **7–8 баллов — кома 1-й степени**
- **5–6 баллов — кома 2-й степени**
- **3–4 балла — кома 3-й степени**