

**ЧАСТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«МЕЖДУНАРОДНЫЙ ИНСТИТУТ БИЗНЕСА»**

УТВЕРЖДАЮ:
Ректор ЧОУ ВО «МИБ»
_____ В.С. Крюков
Приказ № 01-ОД от 10.02.2025г.

Фонд оценочных средств

Б1.О.25 Неврология, медицинская генетика, нейрохирургия

Специальность 31.05.01 Лечебное дело
Уровень высшего образования: специалитет
квалификация: врач-лечебник
Форма обучения: очная
Срок обучения: 6 лет

Нормативно-правовые основы разработки и реализации оценочных средств по дисциплине:

1) Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования по специальности 31.05.01, Лечебное дело (уровень специалитета), утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 12 августа 2020 г. № 988

2) Общая характеристика образовательной программы.

3) Учебный план образовательной программы.

4) Устав и локальные акты Института.

1 Организация контроля планируемых результатов обучения по дисциплине Неврология, медицинская генетика, нейрохирургия

Код	Планируемые результаты обучения по дисциплине:	Наименование индикатора достижения компетенции
Профессиональные компетенции		
ПК-2	Способен к участию в оказании медицинской помощи в экстренной форме	ИПК-2.1 Умеет распознавать состояния, возникающих при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента и требующих оказания медицинской помощи в неотложной форме

2. Перечень вопросов для подготовки к промежуточной аттестации

1. Нервные волокна, нервные клетки. Нейромедиаторы. Синапс. Морфология, функция, патология.
2. Сегментарный аппарат спинного мозга (серое вещество). Спинальные центры и симптомы их поражения.
3. Проводящие пути спинного мозга (белое вещество). Состав передних, боковых и задних канатиков. Симптомы поражения двигательных и чувствительных путей спинного мозга.
4. Синдромы полного и половинного поперечного поражения спинного мозга на разных уровнях.
5. Продолговатый мозг. Ядра черепных нервов. Симптомы поражения этих нервов. Бульбарный и псевдобульбарный паралич.
6. Варолиев мост. Ядра черепных нервов. Вестибуло-слуховой и лицевой черепные нервы, симптомы их поражения на разных уровнях.
7. Средний мозг. Ядра черепных нервов и экстрапирамидные образования. Симптомы их поражения.
8. Альтернирующие синдромы ствола головного мозга (на уровне среднего мозга, варолиева моста и продолговатого мозга).
9. Задний продольный пучок, симптомы поражения на уровне среднего мозга. Коровый центр зрения, симптомы поражения и раздражения.
10. Тройничный нерв. Ядра. Область иннервации, симптомы поражения.
11. Глазодвигательный, блоковый и отводящий нервы. Ядра, ход нервов, функции, симптомы поражения.
12. Синдром верхней глазничной щели. Синдром стенки кавернозного синуса.
13. Мосто-мозжечковый угол. Симптомы поражения.
14. Зрительный нерв, зрительный анализатор (пути, подкорковые зрительные центры, зрительная кора). Симптомы поражения на разных уровнях. Коровый центр, симптомы раздражения и поражения.
15. Мозжечок, спинно-мозжечковые пути (Флексига и Говерса), ножки мозжечка. Симптомы поражения червя и полушария мозжечка.
16. Подкорковые узлы (стриарная система), зрительный бугор, синдромы поражения, виды гиперкинезов.
17. Лимбико-ретикулярный комплекс. Основные функции и симптомы поражения.
18. Подкорковые узлы (паллидарная система). Синдром паркинсонизма.
19. Внутренняя капсула, состав передней, задней ножек и колена внутренней капсулы. Симптомы поражения.
20. Обонятельный анализатор, пути, симптомы поражения. Коровый центр, симптомы поражения и раздражения.
21. Сегментарные центры (спинной мозг, ствол головного мозга) и волокна вегетативной нервной системы. Симптомы поражения.
22. Гипоталамус (основные ядра, передний и задний гипоталамус).

Основные функции.

23. Кора головного мозга. Цитоархитектоника. Синтез - анализаторы движения,

чувствительности, слуха, зрения, обоняния и вкуса. Симптомы поражения и раздражения.

24. Функциональная асимметрия полушарий головного мозга. Симптоматические поражения правого полушария головного мозга у правшей.

25. II сигнальная система. Центры высших корковых функций: речи, письма, чтения, гнозиса, праксиса. Симптомы поражения.

26. Оболочки спинного и головного мозга. Образование, циркуляция и всасывание ликвора. Менингеальные и ликворные синдромы.

27. Кровоснабжение головного мозга по системе сонных артерий. Синдромы ишемии в системе сонных артерий (передней, средней мозговой, передней воссинчатой артерий).

28. Кровоснабжение головного мозга по системе позвоночных артерий. Синдромы ишемии в системе позвоночных артерий (задней нижней мозжечковой артерии, основной и ее ветвей, задней мозговой артерии).

29. Лицевой нерв, центральный и периферический парез, симптомы и уровень поражения.

30. Патология болевых синдромов, клинические особенности, патогенетическое лечение.

31. Деменции. Классификация. Сосудистая деменция. Болезнь Альцгеймера. Диагностика, нейропсихологические тесты, лечение.

32. Невралгия тройничного нерва. Этиология, клиника, лечение

33. Полиневропатии. Этиология. Стадии диабетической полиневропатии. Клиника, диагностика, лечение.

34. Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена – Барре). Этиология, клиника, лечение.

35. Дорсопатии пояснично-крестцового отдела. Рефлекторные (мышечно-тонические) и компрессионные (радикулопатия L5, S1, синдром компрессии корешков конского хвоста) синдромы. Этиология, клиника, медикаментозное и физиотерапевтическое лечение.

36. Клещевой (весенне-летний) энцефалит. Этиология, пути заражения, патогенез, классификация и клиника острых форм клещевого энцефалита. Лечение, серопротекция и вакцинация.

37. Клещевой энцефалит. Классификация и клиника хронических форм клещевого энцефалита.

38. Наследственные атаксии и параличи, классификация, типы наследования, особенности клиники и диагностика.

39. НейроСПИД. Этиология, патогенез. Первичные поражения ЦНС при ВИЧ-инфекции

(асептический серозный менингит, комплекс СПИД-деменция, вакуолярная миелопатия).

40. Менингиты: гнойный, серозный, туберкулезный. Этиология, клиника, диагностика, лечение.

41. НейроСПИД. Этиология, патогенез. Первичные поражения

периферической нервной системы при ВИЧ-инфекции (дистальная симметричная нейропатия, хроническая инфекционно-аллергическая полирадикулопатия, множественные невриты черепных нервов).

42. Синдром вегетативной дистонии (симптоадреналовые и вагоинсулярные кризы). Этиология, клиника, классификация, диагностика и лечение.

43. Эпилепсия. Этиология и патогенез. Классификация эпилепсии. ЭЭГ в диагностике эпилепсии.

44. Эпилепсия. Классификация эпилептических припадков, клинические проявления. Медикаментозное лечение (принципы, основные группы лекарственных препаратов с учетом формы эпилепсии и типа припадков).

45. Ишемический инсульт. Патогенетические варианты. Этиология, патогенез, клиника и лечение, вторичная профилактика. Эндоваскулярные технологии лечения.

46. Геморрагический инсульт. Классификация. Внутримозговая гематома. Этиология, клиника и лечение.

47. Субарахноидальное кровоизлияние. Этиология, клиника, консервативное и хирургическое лечение. Эндоваскулярные технологии.

48. Хроническая ишемия мозга. Дисциркуляторная энцефалопатия. Клиника, стадии заболевания, диагностика и лечение.

49. Миастения. Патогенез, клиника, диагностика и лечение

50. Спинальные и нервные амиотрофии. Типы наследования, клиника, диагностика, лечение.

51. Рассеянный склероз. Патогенез, клинические формы, варианты течения, лечение.

52. Факторы риска инсульта, меры первичной профилактики.

53. Транзиторная ишемическая атака. Диагностика, тактика ведения и лечения. Вторичная профилактика инсульта.

54. Сирингомиелия. Этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.

55. Прогрессирующие мышечные дистрофии (формы Дюшенна, Эрба, Ландузи-Дежерина). Типы наследования, клиника, диагностика и лечение.

56. Невропатия периферических нервов верхней конечности (лучевого, локтевого, срединного). Этиология, клиника, диагностика, лечение.

57. Невропатия периферических нервов нижней конечности (седалищного, малоберцового, большеберцового). Этиология, клиника, диагностика, лечение.

58. Опоясывающий лишай. Постгерпетическая невралгия. Этиология, патогенез и лечение

59. Опухоли мозжечка и мосто-мозжечкового угла (невринома VIII ч.н.). Клиника, диагностика и хирургическое лечение

60. Опухоли ствола головного мозга. Клиника, диагностика и хирургическое лечение

61. Цереброспинальная жидкость, ликворные синдромы. Вентрикулопункция, показания. Длительный дренаж желудочков мозга.

62. Методы функциональной диагностики в неврологии (эхеоэнцефалоскопия, электроэнцефалография, электромиография, вызванные потенциалы, ультразвуковая доплерография). Принципы методов. Показания к

применению.

63. Принципы стереотаксической нейрохирургии. Стереотаксическая хирургия паркинсонизма и эпилепсии.

64. Классификация опухолей головного мозга по гистологической структуре и локализации. Общемозговые симптомы при опухолях головного мозга.

65. Синдром внутрочерепной гипертензии. Дислокационные синдромы. Этиология, патогенез, клиника. Тактика лечения.

66. Гидроцефалия. Классификация. Патогенез, клиника, методы диагностики и лечение.

67. Опухоли больших полушарий (лобной и теменной долей) головного мозга. Клиника, диагностика, принципы хирургического лечения.

68. Опухоли гипофизарно-гипоталамической области. Аденомы гипофиза. Клиника, диагностика и хирургическое лечение.

69. Опухоли больших полушарий (височной и затылочной долей) головного мозга. Клиника, диагностика, принципы хирургического лечения.

70. Интрамедуллярные опухоли спинного мозга. Клиника, диагностика, лечение.

71. Экстрамедуллярные опухоли спинного мозга. Клиника (стадии), диагностика и хирургическое лечение.

72. Абсцессы головного мозга. Этиология, клиника, диагностика и хирургическое лечение

73. Травматические внутрочерепные (субдуральные и эпидуральные) гематомы. Патогенез, клиника, диагностика и хирургическое лечение.

74. Классификация черепно-мозговой травмы. Показания к консервативному и хирургическому лечению.

75. Эпилептический статус. Этиология, патогенез лечение. Помощь при эпилептическом припадке. Хирургическое лечение очаговой эпилепсии.

76. Опухоли гипофизарно-гипоталамической области. Краниофарингеома. Клиника, диагностика и хирургическое лечение.

77. Травма позвоночника и спинного мозга. Классификация. Клиника, диагностика, хирургическое и восстановительное лечение

78. Субарахноидальное кровоизлияние. Этиология, клиника и лечение. Хирургические и эндоваскулярные технологии лечения

79. Артериальные аневризмы и артерио-венозные мальформации головного мозга. Этиология, клиника, диагностика, хирургическое лечение.

80. Методы лучевой диагностики в неврологии (компьютерная, магниторезонансная и позитронно-эмиссионная томографии, ангиография). Показания. Принципы методов.

81. Дорсопатии пояснично-крестцового отдела позвоночника. Рефлекторные и компрессионные синдромы. Синдром компрессии корешков конского хвоста. Клиника, диагностика, хирургическое лечение.

82. Дорсопатии шейного отдела позвоночника. Рефлекторные и компрессионные синдромы. Цервикальная миелопатия. Клиника, диагностика, хирургическое лечение.

83. Плексопатии (верхний паралич Дюшенна-Эрба и нижний паралич Дежерина- Клюмпке). Этиология, клиника, лечение. Принципы хирургического

лечения.

84. Туннельные мононевропатии (синдром запястного канала). Этиология, клиника, консервативное и хирургическое лечение.

85. Сотрясение и ушибы головного мозга. Клиника, диагностика и лечение.

86. Каротидно-кавернозное соустье. Этиология, клиника, диагностика, хирургическое лечение.

87. Нарушение сознания. Классификация, патогенез, диагностика, тактика ведения на догоспитальном этапе.

3. Практические навыки

Чувствительность

1. Проверить все варианты периферического типа нарушений глубокой и поверхностной чувствительности на руках.
2. Проверить поверхностную и глубокую чувствительность при наличии спинального проводникового типа нарушения чувствительности.
3. Проверить поверхностную и глубокую чувствительность при наличии церебрального проводникового типа нарушения чувствительности.
4. Как проверить стереогноз. Чем отличается первичный астереогноз от вторичного.
5. Проверить поверхностную болевую и температурную чувствительность. Что такое сегментарный диссоциированный тип нарушения чувствительности.
6. Проверить поверхностную болевую и температурную чувствительность. Правила и последовательность проверки для выявления типов нарушения чувствительности.
7. Проверить мышечно-суставное чувство в руках.
8. Как выявить и отличить сенситивную атаксию.

Двигательная сфера

1. Проверить силу мышц по 5 балльной системе.
2. Провести пробы на скрытый парез.
3. Проверить мышечный тонус в руках. Как может изменяться мышечный тонус в зависимости от характера пареза.
4. Проверить все мозжечковые пробы.
5. Проверить рефлексы с рук. Как изменяются рефлексы в зависимости от характера пареза.
6. Проверить брюшные рефлексы. Дуги их замыкания. О чем свидетельствует их изменение.
7. Проверить рефлексы с ног. Дуги их замыкания. Как изменяются рефлексы в зависимости от характера пареза.
8. Патологические симптомы с ног. О чем свидетельствует их появление.
9. Симптомы орального автоматизма. О чем свидетельствует их появление.
10. Проверить координаторные пробы. Виды атаксии – сенситивная, корковая, мозжечковая, их отличия.

Черепные нервы

1. Проверить функцию обонятельного нерва и обонятельного анализатора.
2. Проверить функцию зрительного нерва.
3. Проверить поля зрения. Виды гемианопсии.
4. Проверить функцию глазодвигательного нерва.
5. Проверить функцию блокового нерва.
6. Проверить функцию отводящего нерва.
7. Проверить функцию лицевого нерва. Чем отличаются клинические признаки центрального и периферического пареза лицевого нерва.
8. Проверить функцию вестибуло-кохлеарного нерва. Особенности вестибулярного синдрома.
9. Проверить функцию тройничного нерва.
10. Проверить функцию языкоглоточного нерва.
11. Как отличить бульбарный от псевдобульбарного синдрома? О чем они свидетельствуют.
12. Проверить функцию блуждающего нерва.
13. Проверить функцию добавочного нерва.
14. Проверить функцию подъязычного нерва. Чем отличаются клинические признаки центрального и периферического пареза подъязычного нерва.
15. Проверить роговичный и конъюнктивальный рефлекс. О чем свидетельствует их снижение. Дуга замыкания.
16. Проверить чувствительность на лице. Варианты нарушений чувствительности и особенности ее проверки.

4. Примеры тестовых заданий

Раздел 1 «Общая неврология»

1. *Где располагается четвертый желудочек?*
 1. на уровне гипоталамуса и среднего мозга
 2. на уровне моста и продолговатого мозга
 3. в шейном отделе спинного мозга
 4. в полушариях головного мозга
 5. на уровне среднего мозга и моста
2. *Окуломоторная офтальмоплегия справа, хорео-атетоз слева, интенционное дрожание слева. Где очаг? Что поражено? Назовите синдром.*
 1. Очаг в среднем мозге. Поражены глазодвигательный нерв справа, пути от мозжечка к красному ядру. Альтернирующий синдром покрывки среднего моста Бенедикта.
 2. Очаг в мосту. Поражено основание верхних отделов моста. Альтернирующий синдром Фовилля.
 3. Очаг в среднем мозге. Двусторонняя офтальмоплегия, мозжечковые и пирамидные нарушения. Синдром Нотнагеля. Чаще возникает при опухолях шишковидной железы.
 4. Очаг в продолговатом мозге. Поражены симпатические волокна справа, вестибуломозжечковые образования слева. Синдром Валленберга - Захарченко.

5. Очаг в среднем мозге. Поражены – глазодвигательный нерв справа, пирамидные пути слева. Синдром Вебера.

3. *Справа: периферический парез мимических мышц, снижение слуха, сухость глаза, отсутствие вкуса на сладкое в передних 2/3 языка, сухость во рту. Где очаг?*

1. В средних отделах моста слева.
2. В лицевом канале справа.
3. в мосто-мозжечковом углу справа.
4. в варолиевом мосту справа
5. в мостомозжечковом углу слева

4. *Где располагаются центры симпатической части вегетативной нервной системы?*

- 1) в среднем мозге
- 2) в продолговатом мозге
- 3) в боковых рогах грудного и верхне-поясничного отделов спинного мозга
- 4) в сакральных отделах
- 5) верно 1 и 2

5. *Как можно определить судороги, возникающие у больного в коматозном состоянии и проявляющиеся тоническим напряжением мышц разгибателей конечностей?*

- 1) Эпилептиформные
- 2) горметонические
- 3) Децеребрационная ригидность
- 4) Истерия
- 5) Тетания

6. *Какие мышцы иннервируются добавочным нервом?*

- 1) грудино-ключично-сосцевидные мышцы
- 2) трапецевидная
- 3) большая грудная
- 4) верно 1 и 2
- 5) мышца поднимающая лопатку

7. *Для псевдобульбарного синдрома при хронической недостаточности мозгового кровообращения не характерно наличие:*

- 1) дизартрии
- 2) дисфонии
- 3) дисфагии
- 4) фибрилляции языка
- 5) симптомов орального автоматизма

8. *Первичный астереогноз встречается при поражении:*

- 1) лобной доли доминантного по речи полушария

- 2) височной доли субдоминантного по речи полушария
- 3) угловой извилины теменной доли доминантного по речи полушария
- 4) угловой извилины теменной доли субдоминантного по речи полушария
- 5) лобной доли субдоминантного по речи полушария.

9. *В составе средних ножек мозжечка проходит:*

- 1) путь Говерса
- 2) путь Флексига
- 3) спино-таламический путь
- 4) лобно-мосто-мозжечковый путь
- 5) рубро-спинальный путь.

10. *Моторная афазия наблюдается при поражении:*

- 1) верхней лобной извилины слева у правшей
- 2) средней лобной извилины справа у правшей
- 3) нижней лобной извилины слева у правшей
- 4) верхней височной извилины слева у правшей
- 5) нижней лобной извилины справа у правшей.

Раздел 2 «Частная неврология»

1. *Для первичного поражения головного и спинного мозга при СПИДе характерно:*

- 1) саркома Капоши
- 2) криптококковый менингит
- 3) миопатия
- 4) лимфома ЦНС
- 5) острый серозный рецидивирующий менингит

2. *Какие симптомы характерны для дискогенной радикулопатии:*

- 1) анталгическая поза
- 2) боли в поясничной области с иррадиацией по соответствующей корешковой зоне
- 3) сглаженность поясничного лордоза
- 4) симптом Ласега
- 5) все перечисленное верно.

3. *Показания для оперативного лечения острой дискогенной радикулопатии на пояснично-крестцовом уровне являются*

- 1) длительность заболевания более 12 мес.
- 2) компрессия корешков конского хвоста
- 3) возраст пациента моложе 40 лет
- 4) ограничение движений в поясничном отделе позвоночника
- 5) корешковый болевой синдром менее 1 месяца.

4. *Инфильтративный рост опухолей не характерен для*

- 1) Мультиформной глиобластомы

- 2) астроцитомы
- 3) медуллобластомы
- 4) верно 1, 2, 3
- 5) опухолей оболочек головного мозга.

5. *Какие из симптомов не характерны для внутримозговых опухолей полушарий головного мозга*

- 1) общемозговые симптомы
- 2) очаговые симптомы в зависимости от локализации опухоли
- 3) сегментарные диссоциированные расстройства чувствительности
- 4) дислокационные синдромы
- 5) верно 1, 2, 4

6. *Принципы лечения геморрагического инсульта:*

- 1) декомпрессивная трепанация черепа, седация
- 2) инфузионная терапия в повышенном объеме, антикоагулянты и дезагреганты
- 3) противосудорожная терапия, седация
- 4) контроль артериального давления, лечение отёка мозга, гемостаз.
- 5) дезинтоксикация, антибактериальная терапия

7. *Нарастание мидраза на стороне эпидуральной гематомы и гемипареза на другой стороне обусловлено:*

- 1 Асимметричной гидроцефалией
- 2 Сдавлением моторной области
- 3 Ущемлением ствола в затылочном отверстии
- 4 Придавливанием ножки мозга к мозжечковому намету
- 5 Верно 1 и 2

8. *Клиника спинальной формы полиомиелита не включает:*

- 1) патологические пирамидные симптомы;
- 2) мышечную гипотонию;
- 3) фибриллярные подергивания в мышцах;
- 4) угасание рефлексов;
- 5) гипотрофию мышц.

9. *Боли в области затылка справа, пошатывание вправо в позе Ромберга, справа гипотония и нарушение координации. Крупноразмашистый тонический нистагм вправо. Периодическая рвота. Что поражено?*

- 1) Вестибулярные ядра слева.
- 2) Позвоночная артерия и ее сплетение справа.
- 3) Мозжечок справа с воздействием на ствол и 4-й желудочек.
- 4) Область правого мостомозжечкового угла.
- 5) Продолговатый мозг справа.

10. *Укажите варианты субтенториального вклинения:*

- 1) Мозжечковый конус вклинения и мозжечково-тенториальное вклинение
- 2) Боковое смещение под большой серповидный отросток
- 3) аксиальное смещение, височно-тенториальное вклинение
- 4) верно 2 и 3
- 5) ни одно из выше указанных

Раздел 3 «Нейрохирургия»

1. *Хирургическое лечение геморрагического инсульта показано при:*

- 1) остром развитии гемипареза
- 2) субарахноидальном кровоизлиянии
- 3) формировании наружной внутримозговой гематомы с дислокационным синдромом
- 4) остром нарушении речи
- 5) эпилептических припадках.

2. *Осложнение черепно-мозговой травмы кровоизлиянием в желудочки мозга характеризуется появлением:*

- 1) плавающего взора
- 2) горметонического синдрома
- 3) психическими нарушениями
- 4) нарушением сознания
- 5) двусторонними пирамидными симптомами.

3. *Безусловным клиническим признаком перелома основания черепа является:*

- 1) кровотечение из уха
- 2) ликворея из уха
- 3) кровянистый ликвор
- 4) кровотечение из носа
- 5) кровоподтеки на лице

4. *Назовите особенности мультиформных глиобластом:*

- 1) Внутримозговые, злокачественные, инфильтративные, быстро растущие опухоли
- 2) Доброкачественные, внутримозговые, инфильтративные, быстро растущие опухоли
- 3) Доброкачественные опухоли, обычно связанные со стенками желудочков, чаще в виде узла в 4-м, реже в боковых желудочках
- 4) Опухоли, развивающиеся из элементов шишковидной железы
- 5) Доброкачественные инкапсулированные опухоли корешков черепных нервов.

5. *Назовите топические варианты супратенториальных опухолей:*

- 1) Опухоли: мозжечка, мосто-мозжечкового угла, 4-го желудочка, ствола, невриномы слухового нерва
- 2) Парасагиттальные опухоли, опухоли больших полушарий, боковых желудочков

- 3) Опухоли мозжечка, мозжечкового намета
- 4) Опухоли продолговатого мозга
- 5) Невринома слухового нерва

6. *Какие из симптомов не характерны для внутримозговых опухолей полушарий головного мозга*

- 1) общемозговые симптомы
- 2) очаговые симптомы в зависимости от локализации опухоли
- 3) сегментарные диссоциированные расстройства чувствительности
- 4) дислокационные синдромы
- 5) верно 1, 2, 4

7. *У больного после травмы черепа развился экзофтальм справа, хемоз, цианоз тканей орбиты справа, офтальмоплегия справа, стреляющие боли во лбу и гипестезия кожи лба справа. Видна пульсация правого глаза и над ним выслушивается сильный «дующий» шум. Предварительный ДЗ?*

- 1) ретробульбарный неврит.
- 2) Базальный менингит.
- 3) Опухоль в области верхней глазничной щели.
- 4) Каротидно-кавернозное соустье.
- 5) внутриорбитальная опухоль.

Раздел 4. Медицинская генетика.

1. *Аутосомно-доминантный тип наследования отличается:*

1. преимущественным поражением лиц мужского пола
2. преобладанием в поколении больных членов семьи
3. проявлением патологического наследуемого признака во всех поколениях без пропуска
4. проявлением патологического наследуемого признака через поколение
5. преимущественным поражением лиц женского пола

2. *Укажите признак, характерный для митохондриального типа наследования:*

1. болезнь передается только от матери
2. заболевание чаще встречается у мужчин
3. больные женщины передают заболевание половине детей
4. у пораженных отцов 50% детей больные
5. болезнь передается только от отца

3. *Сроки проведения неонатального скрининга у доношенных детей:*

1. 1 – 2 день жизни
2. 4 день жизни
3. 7 – 14 день жизни
4. 3 месяц жизни
5. 6 месяц жизни

4. *Полисисемность поражения при наследственных заболеваниях обусловлена:*

1. плейотропным действием гена
2. изолированным влиянием множественных факторов внешней среды
3. вариабельной экспрессивностью гена
4. сегрегацией симптомов заболевания в семье
5. вырожденностью генетического кода

5. *Для клинических проявлений фенилкетонурии характерно:*

1. специфический запах мочи кленового сиропа
2. судороги, экзематозные изменения кожи
3. врожденный порок сердца
4. катаракта
5. множественные деформации скелета

6. *Для синдрома Дауна характерны следующие клинические признаки:*

1. лунообразное лицо, макроглоссия, врожденные пороки сердца
2. шейный птеригиум, антимонголоидный разрез глаз, бесплодие
3. дефект костей лицевого скелета, полидактилия, снижение интеллекта
4. бесплодие, гипогонадизм, снижение интеллекта
5. «стопа-качалка», флексорное положение кисти, «птичье лицо»

7. *К экзогенным причинам формирования врожденных пороков развития относятся:*

1. ионизирующая радиация
2. механические факторы
3. талидомид
4. вальпроевая кислота
5. хромосомные аберрации

8. *К молекулярно-цитогенетическим методам диагностики относят:*

1. метод ПЦР
2. кариотипирование
3. хроматографию
4. блот-гибридизацию
5. метод FISH

9. *Аномалией Арнольда - Киари называется патология, при которой имеется:*

1. сращение шейных позвонков
2. сращение I шейного позвонка с затылочной костью
3. смещение вниз миндалин мозжечка
4. расщепление дужки I шейного позвонка
5. добавочное шейное ребро

10. *Основной целью проспективного медико-генетического консультирования является:*

1. определение риска рождения больного ребенка до наступления беременности или в первом триместре
2. определение прогноза здоровья ребенка и риска появления заболевания у последующих детей в семье, где есть больные дети
3. выбор наиболее эффективного способа периконцепционной профилактики
4. определение наиболее оптимального метода инвазивной пренатальной диагностики
5. проведение кариотипирования

11. *Спорадические случаи наследственной болезни:*

1. единственный случай данной болезни в родословной
2. пациент с наследственной болезнью, имеющий здоровых родителей
3. первый случай аутосомно-доминантного заболевания в родословной
4. Пациент с наследственной болезнью, впервые обратившийся за медицинской помощью
5. Первый случай аутосомно-рецессивного заболевания в родословной

12. *Наследственные заболевания могут проявиться:*

1. с рождения
2. на первом году жизни
3. в 5-20 лет 4. в 20-45 лет
5. в любом возрасте

13. *Клиническими проявлениями нейрофиброматоза являются:*

1. наличие множественных гиперпигментных пятен на коже по типу «кофе с молоком»
2. частичный альбинизм
3. телеангиоэктазии на коже и слизистых
4. пролапс митрального клапана
5. себорейная аденома на щеках

14. *Правильная запись синдрома «кошачьего крика»:*

1. 46,XX,del(4p)
2. 46,XX,del(5p)
3. 46, XX, del (6p)
4. 45,X
5. 47,XX,+21

15. *Кариотип 47,XY,+21 соответствует:*

1. нормальному кариотипу мужчины
2. нормальному кариотипу женщины
3. кариотипу при синдроме Клайнфельтера
4. кариотипу при синдроме Дауна
5. кариотипу при синдроме Эдвардса

5. Ситуационные задачи

Ситуационная задача №1

Больная Х., 70 лет. Доставлена в клинику скорой помощью. Сведений о развитии заболевания нет. Обнаружена без сознания на улице. В последующем было установлено, что она страдает гипертонической болезнью в течение 20 лет. Объективно: кожные покровы лица кирпично-красного цвета, дыхание шумное. АД – 240/140 мм рт.ст., пульс 110 уд.мин., напряженный, ритмичный. Границы сердца расширены влево, тоны его приглушены, акцент 2 тона на аорте. Сознание отсутствует, голова и глаза повернуты вправо. Зрачки широкие, вяло реагируют на свет. Корнеальные рефлексы снижены. Опущен левый угол рта, щека «парусит». Активные движения левых конечностей отсутствуют. Тонус мышц слева снижен. Сухожильные и надкостничные рефлексы слева ниже, чем справа. Брюшные рефлексы отсутствуют. Вызывается патологический рефлекс Бабинского слева. На уколы не реагирует. На следующий день появились кратковременные тонические судороги рук и ног, при этом руки сгибались в локтевых суставах, а ноги разгибались в коленных. Нарушился ритм дыхания и ССД, АД 90/60 мм рт.ст. Температура 39,8. В СМЖ примесь крови.

Вопросы:

1. Поставить и обосновать топический диагноз.
2. Обосновать клинический диагноз.
3. Тактика ведения (диагностика, лечение, реабилитация)

Ситуационная задача №2

Пациент, 64 лет, в течение многих лет страдал артериальной гипертензией, внезапно почувствовал слабость в правой руке, и в меньшей степени, в правой ноге, трудности подбора нужного слова при разговоре. При осмотре: больной в ясном сознании, ориентирован в месте и времени, выполняет все инструкции врача. Собственная речь значительно затруднена: говорит мало, на вопросы отвечает односложно, говорит и повторяет отдельные слова, в основном, существительные. Попытка выразить свои мысли письменно безуспешна. Выявляется асимметрия носогубных складок, язык отклоняется вправо. Выявляется парез конечностей справа с преобладанием в руке, повышение рефлексов справа, положительный симптом Бабинского справа.

Вопросы:

1. Назовите неврологические синдромы.
2. Определите локализацию поражения.
1. Тактика ведения (диагностика, лечение, реабилитация)

Ситуационная задача №3

У 67-летней женщины, страдающей мерцательной аритмией, внезапно развивается двоение предметов, опущение левого века, слабость в правых конечностях. Объективно: спутанное сознание, больная не реагирует на речь, произносит бессвязные слова, гримасой боли реагирует на болевые раздражения. Менингеальных симптомов нет, птоз слева, расходящееся косоглазие, левое глазное яблоко повернуто кнаружи и вниз, левый зрачок расширен, на свет не

реагирует. Движения в правых конечностях отсутствуют, сухожильные рефлексы повышены справа, симптом Бабинского справа.

Вопросы:

1. Назовите неврологические синдромы, топический диагноз.
2. Назовите степень нарушения сознания.
3. Тактика ведения (диагностика, лечение, реабилитация)

Ситуационная задача №4

Мужчина 40 лет, длительно страдающий артериальной гипертонией, доставлен в больницу в связи с внезапным развитием интенсивной головной боли, слабости с левых конечностях и последующим нарушением сознания. При обследовании: сознание отсутствует, АД 230/120 мм рт. ст., пульс – 112 в мин. Выявлена ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига, нижний и верхний Брудзинского. Оживление сухожильных рефлексов и симптом Бабинского слева. На болевые раздражения в правой половине туловища реагирует гримасой боли, слева реакция отсутствует.

Вопросы:

1. Назовите неврологические синдромы.
2. Назовите локализацию поражения.
3. Тактика ведения (диагностика, лечение, реабилитация)

Ситуационная задача №5

У пациента, 75 лет, перенесшего два церебральных инсульта, страдающего мерцательной аритмией, отмечается поперхивание при еде, осиплость голоса, нарушение артикуляции речи («каша во рту»), ослабление подвижности мягкого неба с двух сторон, оживление глоточных и нижнечелюстного рефлексов, насильственный плач, снижение силы и объема движений во всех конечностях, оживление сухожильных рефлексов с двух сторон, двусторонний симптом Бабинского.

Вопросы:

1. Назовите неврологические синдромы.
4. Назовите локализацию поражения.
5. Тактика ведения (диагностика, лечение, реабилитация)