

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце: Ханты-Мансийского автономного округа-Югры
ФИО: Косенок Сергей Михайлович "Сургутский государственный университет"
Должность: ректор
Дата подписания: 01.07.2026 11:28:01
Уникальный программный ключ:
e3a68f3eaa1e62674b54f4998099d3d6bfdcf836

УТВЕРЖДАЮ
Проректор по УМР

11 июня 2026 г., протокол УМС №5

Экстрапирамидные расстройства
рабочая программа дисциплины (модуля)

Закреплена за кафедрой **Кардиологии**
Учебный план о310842-Неврол-26-1.plx
31.08.42 Неврология

Форма обучения **очная**
Общая трудоемкость **3 ЗЕТ**

Часов по учебному плану 108
в том числе:
аудиторные занятия 58
самостоятельная работа 50

Виды контроля в семестрах:
зачет 1
контрольная работа 1

Распределение часов дисциплины по семестрам

Семестр (<Курс>.<Семестр на курсе>)	1 (1.1)		Итого	
Недель	16 4/6			
Вид занятий	УП	РП	УП	РП
Лекции	4	4	4	4
Практические	54	54	54	54
Итого ауд.	58	58	58	58
Контактная работа	58	58	58	58
Сам. работа	50	50	50	50
Итого	108	108	108	108

Программу составил(и):

к.м.н., доцент, Смертина Л.П.

Рабочая программа дисциплины

Экстрапирамидные расстройства

разработана в соответствии с ФГОС:

Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования - по специальности 31.08.42 Неврология (приказ Минобрнауки России от 02.02.2022 г. № 103)

составлена на основании учебного плана:

31.08.42 Неврология

утвержденного учебно-методическим советом вуза от 11.06.2026 протокол № 5.

Рабочая программа одобрена на заседании кафедры

Кардиологии от 17.04.2026 протокол № 10

Зав. кафедрой, к.м.н., доцент Урванцева И.А.

1. ЦЕЛИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ	
1.1	подготовка квалифицированного врача-специалиста невролога, обладающего системой обще-культурных и профессиональных компетенций, готового для самостоятельной профессиональной деятельности по оказанию первичной медико-санитарной помощи; неотложной; скорой, в том числе специализированной медицинской помощи; а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при заболеваниях нервной системы.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ООП	
Цикл (раздел) ООП:	Б1.В.ДВ.01
2.1	Требования к предварительной подготовке обучающегося:
2.1.1	Нейрохирургия
2.1.2	Неврология
2.1.3	Патология
2.1.4	Реабилитация неврологических больных
2.1.5	Детская неврология
2.2	Дисциплины и практики, для которых освоение данной дисциплины (модуля) необходимо как предшествующее:
2.2.1	Государственная итоговая аттестация
2.2.2	Производственная (клиническая) практика

3. КОМПЕТЕНЦИИ ОБУЧАЮЩЕГОСЯ, ФОРМИРУЕМЫЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)	
ПК-1.1: Осуществляет проведение обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с целью постановки диагноза	
Знать:	
Уровень 1	1
ПК-1.2: Осуществляет назначение лечения пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, контроль его эффективности и безопасности	
Знать:	
Уровень 1	1
ПК-1.3: Осуществляет оказание паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	
Знать:	
Уровень 1	1

В результате освоения дисциплины обучающийся должен

3.1	Знать:
3.1.1	– организацию работы неотложной неврологической помощи;
3.1.2	– международную классификацию болезней;
3.1.3	– анатомию и физиологию нервной системы;
3.1.4	– общую патологию;
3.1.5	– клиническую лабораторную диагностику;
3.1.6	– анатомию, эмбриологию и топографическую анатомию центральной, периферической и вегетативной нервной системы;
3.1.7	– нормальную и патологическую физиологию центральной и периферической нервной системы;
3.1.8	– этиологию и патогенез заболеваний нервной системы;
3.1.9	– классификации болезней нервной системы;
3.1.10	– современные методы обследования неврологического больного;
3.1.11	– современные методы лечения в неврологии;
3.1.12	– показания и противопоказания к нейрохирургическому лечению, применению физиотерапии и лечебной физкультуры, санаторно-курортному лечению при заболеваниях нервной системы;
3.1.13	– основы рационального питания и принципы диетотерапии в неврологической клинике;
3.1.14	– основные принципы неотложной терапии нервных болезней;
3.1.15	– основы клинической фармакологии и нейрофармакологию;

3.1.16	– экспертизу временной и стойкой нетрудоспособности при заболеваниях нервной системы.
3.1.17	– организацию диспансеризации неврологических больных, анализ ее эффективности;
3.1.18	– профилактику неврологических заболеваний и сан - просветительную работу;
3.2	Уметь:
3.2.1	☐ получить анамнестическую информацию о заболевании, выявить общие и специфические признаки неврологического заболевания, установить топический диагноз и неврологический синдром;
3.2.2	☐ определить необходимость применения тех или иных методов клинического и инструмен-тального обследования;
3.2.3	☐ оценить результаты клинических и биохимических показателей, данные рентгеноскопии и рентгенографии, нейровизуализации, ЭКГ, эхографии как способов диагностики патологи-ческих процессов и их активности;
3.2.4	☐ установить диагноз и провести дифференциальный диагноз в соответствии с классификаци-ей МКБ-10, с выделением основного заболевания или синдрома, сопутствующих заболева-ний и осложнений;
3.2.5	☐ назначить рациональное комплексное лечение в соответствии с действующими стандартами оказания неврологической помощи;
3.2.6	☐ оценить эффективность лечения, осуществить мероприятия по предупреждению возможных и лечению развившихся осложнений заболевания;
3.2.7	☐ определить показания для консультации других специалистов, консилиума специалистов;
3.2.8	☐ владеть методами обезболивания, уметь купировать острые болевые синдромы различного генеза;
3.2.9	☐ оценить тяжесть состояния больного; определить необходимость реанимационных меропр-ятий;
3.2.10	☐ провести комплекс реанимационных мероприятий при клинической смерти и терминальных состояниях;
3.2.11	☐ оказать срочную медицинскую помощь при неотложных состояниях в неврологии, а также при острой сердечной и сосудистой недостаточности, острой дыхательной недостаточности, острых интоксикациях, термических и электротравмах;
3.2.12	☐ дать диагностическую оценку результатам ликворологического исследования;
3.2.13	оценить результаты рентгенологического исследования черепа и позвоночника, церебраль-ной ангиографии, электроэнцефалографии, ультразвуковых методов исследования, электро-миографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, а также картины глазного дна и исследования полей зрения;
3.2.14	☐ оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здраво-охранению;

4. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)						
Код занятия	Наименование разделов и тем /вид занятия/	Семестр / Курс	Часов	Компетен-ции	Литература	Примечание
	Раздел 1.					
1.1	Классификация экстрапирамидных расстройств /Лек/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	
1.2	Заболевания, протекающие с синдромом паркинсонизма /Лек/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	
1.3	Классификация экстрапирамидных расстройств /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос,тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.4	Заболевания, протекающие с синдромом паркинсонизма /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос,тестовый контроль, решение ситуационных задач

1.5	Прогрессирующий надъ-ядерный паралич (ПНП) /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль
1.6	Мультисистемная атро-фия (МСА) /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.7	Кортикобазальная дегенерация /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.8	Лобно-височная деменция с паркинсонизмом /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.9	Заболевания, протекающие с синдромом мышечной дистонии /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль
1.10	Эссенциальный тремор (ЭТ) Первичные тики /Пр/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.11	Заболевания, протекающие с миоклоническим синдромом /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.12	Наследственные нейро-метаболические заболевания, проявляющиеся различными экстрапирамидными синдромами /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
1.13	Классификация экстрапирамидных расстройств /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.14	Заболевания, протекающие с синдромом паркинсонизма /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.15	Прогрессирующий надъ-ядерный паралич (ПНП) /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация

1.16	Мультисистемная атро-фия (МСА) /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.17	Кортикобазальная деге-нерация /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.18	Лобно-височная демен-ция с паркинсонизмом /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.19	Заболевания, протекающие с синдромом мышечной дистонии /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.20	Эссенциальный тремор (ЭТ) Первичные тики /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.21	Заболевания, протекающие с миоклоническим синдромом /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.22	Наследственные нейро-метаболические заболе-вания, проявляющиеся различными экстрапи-рамидными синдромами /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Реферат или презентация
1.23	Зачёт /Ср/	1	4	ПК-1.1 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2 Э3	Устный опрос,тестовый контроль, решение ситуационных задач

5. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

5.1. Оценочные материалы для текущего контроля и промежуточной аттестации

Представлены отдельным документом

5.2. Оценочные материалы для диагностического тестирования

Представлены отдельным документом

6. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

6.1. Рекомендуемая литература

6.1.1. Основная литература

Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
---------------------	----------	-------------------	----------

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л1.1	Скоромец А. А., Скоромец Т. А.	Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей	СПб.: Политехника, 2021	0
Л1.2	Триумфов А. В.	Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Краткое руководство	М.: МЕДпресс, 2023	12

6.1.2. Дополнительная литература

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л1.1	Ходос Х. Г.	Нервные болезни: Руководство для врачей	М.: Медицина, 2020	2
Л2.2	Кадыков А. С., Манвелов Л. С., Шахпаронова Н. В.	Хронические сосудистые заболевания головного мозга: (дисциркуляторная энцефалопатия)	М.: ГЭОТАР- Медиа, 2020	2
Л2.3	Скоромец А. А., Скоромец А. П., Скоромец Т. А.	Нервные болезни: учебное пособие	Москва: МЕДпресс- информ, 2022	29

6.1.3. Методические разработки

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л3.1	Смертина Л. П.	Принципы поликлинической реабилитации при заболеваниях нервной системы: Методические рекомендации	Сургут: Изд-во СурГУ, 2001	15
Л3.2	Смертина Л. П.	Неврологические осложнения остеохондроза: учебно- методическое пособие	Сургут: Издательский центр СурГУ, 2014	176
Л3.3	Смертина Л. П., Богданов А. Н.	Хронические нейроинфекции: учебное пособие	Сургут: Издательский центр СурГУ, 2015	59

6.2. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"

Э1	Электронная библиотека РНБ: фонд авторефератов диссертаций
Э2	Научная электронная библиотека «КиберЛенинка»
Э3	ВИНИТИ

6.3.1 Перечень программного обеспечения

6.3.1.1	Пакет прикладных программ Microsoft Office
---------	--

6.3.2 Перечень информационных справочных систем

6.3.2.1	http://www.garant.ru Информационно-правовой портал Гарант.ру
6.3.2.2	http://www.consultant.ru Справочно-правовая система Консультант Плюс

7. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

7.1	1. Учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа, занятий семинарского типа (практических занятий), групповых и индивидуальных консультации, текущего контроля и промежуточной аттестации
7.2	- типовой учебной мебелью
7.3	- стационарной учебной доской для мела
7.4	- табличным фондом
7.5	- Ноутбук
7.6	- Медиапроектор

7.7	- Стационарный экран
7.8	2. БУ-ХМАО-СОКБ
7.9	- Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе
7.10	связанные с медицинскими вмешательствами
7.11	- медицинскими изделиями(тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские ве-сы, ростомер, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профи-лактических и лечебных мероприятий, негатоскоп, камертон, молоточек неврологический)
7.12	- Универсальный передвижной палатный рентге-новский аппарат
7.13	- Высокоскоростной сканирующий томограф
7.14	- Мультисрезовой рентгеновский компьютерный томограф
7.15	- Томограф магнитный резонансный (МРТ)
7.16	- Передвижной рентгенодиагностический ком-плекс
7.17	- Электроэнцефалограф-анализатор
7.18	- Электромиограф
7.19	3. Аудитории симуляционного центра МИ, оборудованные фан-томной и симуляционной техникой, лабораторными инстру-ментами и расходными материалами.

**БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
Ханты-Мансийского автономного округа – Югры
«Сургутский государственный университет»**

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по УМР

_____Е.В.Коновалова

« ____ » _____ 20__ г.

**ФОНДЫ ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
Приложение к рабочей программе по дисциплине**

Экстрапирамидные расстройства

Специальность:

31.08.42 Неврология

(наименование специальности с шифром)

Уровень подготовки кадров высшей квалификации
по программе ординатуры

Квалификация:

Врач - невролог

Форма обучения:

очная

Фонды оценочных средств утверждены на заседании кафедры кардиологии

« ____ » _____ 20__ года, протокол № _____

Заведующий кафедрой, к.м.н., доцент _____И.А.Урванцева

(ученая степень, должность или ученое звание, Ф.И.О.)

Сургут, 20__ г.

Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы

2 семестр

1. Этап проведение текущей аттестации:

1.1. модуль № 1.1 , 1.3, 1.13 «Классификация экстрапирамидных расстройств»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.3

1. Акинетико-ригидный синдром. Этиологические группы паркинсонизма.
2. Гиперкинетические синдромы (баллизм, дистонии, миоклонус, тики, тремор, хорей, лицевые гиперкинезы, пароксизмальные дискинезии) Отличительные особенности.

Список тестовых заданий к модулю № 1.3

1. Основные клинические проявления гиперкинетически-гипотонического синдрома:
А) ригидность
Б) гиперкинезы
В) гипотония
Д) гипокинезия
2. Основной механизм возникновения гиперкинетически-гипотонического синдрома
А) повышение активности холинергической системы
Б) повышение активности адренергической системы
В) снижение активности холинергической системы
Г) снижение активности адренергической системы
3. Препараты, используемые для лечения эссенциального тремора:
А) анаприлин
Б) бромкриптин
В) клоназепам
Г) атропин
4. Чем характеризуется хореоформный гиперкинез?
А) беспорядочные непроизвольные движения, возникающие в различных частях тела
Б) повышение мышечного тонуса
В) червеобразные движения в дистальных отделах рук
Г) снижение мышечного тонуса
5. Какие группы препаратов используются для лечения хореических гиперкинезов?
А) холинолитики
Б) бета-адреноблокаторы
В) нейролептики
Г) транквилизаторы
6. Что лежит в основе патогенеза возникновения хореических гиперкинезов?
А) снижение активности холинергической системы

- Б) повышение активности холинергической системы
- В) снижение активности дофаминергической системы
- Г) повышение активности дофаминергической системы

7. Чем характеризуется атетоз?

- А) беспорядочные непроизвольные движения, возникающие в различных частях тела
- Б) червеобразные вычурные движения в дистальных отделах конечностей
- В) насильственные вращательные движения туловища

8. Какие клинические проявления характерны для торсионной дистонии?

- А) беспорядочные непроизвольные движения, возникающие в различных частях тела
- Б) червеобразные вычурные движения в дистальных отделах конечностей
- В) насильственные вращательные движения туловища

9. Какие проявления относят к локальным формам торсионной дистонии?

- А) спастическая кривошея
- Б) атетоз
- В) писчий спазм
- Г) миоклонии

10. Какие клинические проявления характерны для миоклоний?

- А) медленные червеобразные движения в пальцах рук
- Б) насильственные вращательные движения туловища
- В) беспорядочные сокращения различных мышц
- Г) тремор в покое

11. Каковы проявления гемибаллизма?

- А) медленные червеобразные движения в пальцах рук
- Б) насильственные вращательные движения туловища
- В) беспорядочные сокращения различных мышц
- Г) тремор в покое
- Д) быстрое сокращение проксимальных мышц конечностей с элементами вращения туловища

Список задач к модулю № 1.3

Задача №1

У ребёнка отмечаются быстрые, неожиданные, размашистые движения, совершаемые без напряжения и лишённые стереотипности. В них принимают участие мышцы лица и конечностей. Мышечный тонус снижен.

1. Как называется тип нарушения движений?
2. Где находится патологический очаг?

Задача №2

У больного отсутствуют параличи и парезы, но движения затруднены, выполняются в замедленном темпе, ходит мелкими шажками, отсутствуют содружественные движения верхних конечностей, отмечается бедность движений.

1. Как называется такой тип нарушения движений?
2. Какие структуры повреждены?

Задача №3

У больного изменилась походка, стала напоминать ходьбу пьяного, ходит и стоит с широко расставленными ногами, особенно затруднены повороты. Появилась скандированная речь, горизонтальный нистагм, снижение мышечного тонуса во всех конечностях, интенционное дрожание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах:

1. Как называется клинический синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №4

Больного при ходьбе шатает вправо, во время еды дрожит правая рука, изменился почерк. При осмотре: в правых конечностях снижен мышечный тонус, адиадохокинез и гиперметрия в правой кисти, интенционное дрожание при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной пробы.

1. Как называется клинический синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №5

Больной при ходьбе чрезмерно поднимает ноги, с изменённой силой опускает их. При закрывании глаз выраженность нарушений походки резко усиливается.

1. Как называется походка, для какого клинического синдрома она характерна?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №6

При попытке повернуть голову в сторону у больного возникает чувство «проваливания», сопровождающееся тошнотой, рвотой, тахикардией, бледностью, потливостью; определяется горизонтальный нистагм, и шаткая походка.

1. Как называется клинический синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №7

У больного изменилась походка (стало тянуть вперёд), появилась скованность во всём теле, стало трудно менять позу, начать движение или остановиться во время движения. Появился мелкий тремор в пальцах рук в покое. При осмотре: парезов конечностей нет, мышечный тонус повышен по типу «зубчатого колеса».

1. Как называется клинический синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №8

У больного отмечаются насильственные, ритмические колебания пальцев рук, вызывающие их смещение на несколько миллиметров.

1. Как называется двигательный синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №9

У больного наблюдаются насильственные, резкие, бросковые, крупно-амплитудные движения с вращательным компонентом в проксимальных отделах правой руки и правой ноги.

1. Как называется двигательный синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

Задача №10

Больного беспокоят произвольные, кратковременные, стереотипные, неритмичные движения, в мышцах лица (подергивание век, круговых мышц глаза, углов рта).

1. Как называется двигательный синдром?
2. Где расположен патологический очаг?

11. Мужчина 47 лет начал замечать появление пританцовывающих насильственных движений при ходьбе. К врачу обратился через 6 месяцев по настоянию родственников. Объективно при осмотре врачом общего профиля было выявлено: крупноамплитудные, быстрые, хаотические насильственные движения в конечностях, произвольные движения в мимической мускулатуре, языке, обращает на себя внимание снижение интеллекта, конфликтность в поведении. Со слов жены, известно, что отец больного страдал подобным заболеванием.

Вопросы:

1. Топический диагноз
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз
3. Какие методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
4. Принципы терапии

12. Девочка 11 лет пришла с мамой в поликлинику, в коридоре врач общего профиля обратил внимание на имеющийся у девочки генерализованный дистонический гиперкинез: вращательный штопорообразный – шеи с поворотом головы влево и назад, туловища, нижних конечностей с подошвенным сгибанием пальцев и ротацией стопы внутрь, верхних конечностей – сгибание кистей в кулак и приведение большого пальца. При дальнейшем осмотре: наблюдается усиление гиперкинеза в вертикальном положении и попытке целенаправленного движения, исчезновение симптомов во сне и при определенных жестах, повышение мышечного тонуса по пластическому типу в конечностях, больше в левой ноге, нарушение статики и походки. Поражения ЧМН, пирамидной, мозжечковой и сенсорной систем не выявлено. Со слов матери, с 8 лет у девочки при ходьбе возникала неловкость в левой ноге, в последующем присоединилось усиление сокращения мышц и неправильная установка стопы. Через год наблюдалось вовлечение мышц шеи и рук, через 2 года – мышц туловища. В семье подобных случаев заболевания не было.

Вопросы:

1. Топический диагноз
2. Клинический диагноз
3. Какие методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
4. Лечение

13. Девочка 13 лет жалуется на повышенную утомляемость, снижение памяти, концентрации внимания, тревожность, плаксивость, насильственные движения в мышцах лица, плечевом поясе, верхних конечностях, которые беспокоят пациентку около месяца. Из анамнеза известно, что больная страдает суставной формой ревматизма с частыми обострениями. При осмотре врачом общего профиля было выявлено: больная неусидчива, гримасничает, не может удержать высунутый из полости рта язык при зажмуренных глазах, эмоционально лабильна. В неврологическом статусе генерализованный хореический гиперкинез на фоне диффузной мышечной гипотонии, вегетативная дисфункция.

Вопросы:

1. Клинический диагноз
2. Топический диагноз

3. Какие методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
4. Лечение

14. Мужчина 60 лет обратился в поликлинику с жалобами на мелкоразмахистое дрожание правых конечностей в покое, общую скованность, замедленность движений, склонность к запорам. Из анамнеза известно, что около года назад исподволь появилось дрожание правой руки, затем через несколько месяцев заметил дрожание правой ноги. При осмотре врачом общего профиля было выявлено: гипомимия, гипокинезия, речь замедленная, монотонная, микрография, тонус мышц повышен по типу «зубчатого колеса», тремор правой кисти по типу «счета монет», уменьшающийся при целенаправленных движениях, отсутствие содружественного движения рук при ходьбе (ахейрокинез), поза полусогнутая с наклоном туловища вперед, шаркающая ходьба. Отец пациента имел схожие симптомы.

- 1) Топический диагноз?
- 2) Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
- 3) Нужна ли госпитализация?
- 4) Какие дополнительные методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
- 5) Принципы терапии?

Список тем рефератов или презентаций к модулю № 1.13 для самостоятельной работы ординатора:

1. Экстрапирамидные расстройства у лиц, перенесших острое нарушение мозгового кровообращения.
2. Пароксизмальные дискинезии. Диагностика, лечение.
3. Когнитивные и нейропсихиатрические расстройства при экстрапирамидных заболеваниях.

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

1.2 модуль № 1.2 , 1.4, 1.14 «Заболевания, протекающие с синдромом паркинсонизма»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.4

1. Классификация. Первичный (идиопатический) паркинсонизм. Особенности дрожательной формы болезни Паркинсона. Взаимоотношения болезни Паркинсона и эссенциального тремора. Моторные и немоторные проявления болезни Паркинсона. Принципы лечения первичного паркинсонизма.

2. Вторичный паркинсонизм (лекарственный, васкулярный, токсический, гипоксический, метаболический и постэнцефалический, опухолевый и паранеопластический, травматический)

Паркинсонизм при мультисистемных нейродегенеративных заболеваниях (паркинсонизм «плюс»). Паркинсонизм при наследственных заболеваниях ЦНС.

Список тестовых заданий к модулю № 1.4

1. Недостаток медиатора, являющегося приоритетным при болезни Паркинсона:
 - 1) серотонина
 - 2) ацетилхолина
 - 3) дофамина
 - 4) норадреналина

5) глутамата

2. Триада симптомов Паркинсонизма:

- 1) нистагм, интенционный тремор, скандированная речь
- 2) гипокинезия, падения, тазовые расстройства
- 3) гипокинезия, деменция, галлюцинации
- 4) тремор, ригидность, гипокинезия
- 5) деменция, депрессия, тремор

3. Облигатный двигательный симптом болезни Паркинсона:

- 1) мышечная ригидность
- 2) тремор покоя
- 3) гипокинезия
- 4) постуральная неустойчивость
- 5) паралич

4. Этиология болезни Паркинсона

- 1) наследственная
- 2) инфекционная
- 3) психогенная
- 4) токсическая
- 5) мультифакторная

5. Этиология Паркинсоновского синдрома

- 1) токсическая
- 2) травматическая
- 3) инфекционная
- 4) сосудистая
- 5) все перечисленное

6. Дифференциальный диагноз болезни Паркинсона следует проводить с :

- 1) мультисистемной атрофией
- 2) рассеянным склерозом
- 3) боковым амиотрофическим склерозом
- 4) болезнью Альцгеймера
- 5) сосудистой деменцией

7. При обследовании больного с болезнью Паркинсона приоритет отводится:

- 1) нейровизуализационным методам исследования
- 2) нейрофизиологическим методам исследования
- 3) неврологическому осмотру
- 4) лабораторным методам исследования
- 5) данным спинномозговой пункции

8. К противопаркинсоническим препаратом относится:

- 1) карбамазепин
- 2) наком
- 3) преднизолон
- 4) анаприлин
- 5) интерферон

9. Отличие сосудистого паркинсонизма от болезни Паркинсона характеризуется следующими признаками:

- 1) артериальная гипертензия
- 2) пожилой возраст
- 3) асимметричное начало заболевания
- 4) лакунарные инфаркты в обоих полушариях
- 5) все перечисленное

Список задач к модулю № 1.4

1. В поликлинику обратился больной 74 лет с жалобами на тремор верхних конечностей в покое (движения пальцев по типу катания пилуль), тремор головы в покое (кивательные движения по типу «да-да»), гиперсаливацию, потливость, частые запоры. Частота дрожания 4–8 колебаний в секунду, неодинакова для разных частей тела. Родственники больного отмечают повышенную раздражительность, временами — плаксивость. Симптомы нарастают постепенно в течение нескольких месяцев. При осмотре также определяются явления мышечной скованности.

- 1.Предположительный диагноз?
2. Какие формы заболевания существуют по преобладанию тех или иных симптомов в клинике?
3. Принципы лечения?

2. На приеме больной 70 лет, приведен родственниками. Жалобы (высказаны родственниками) на медлительность движений (все движения осуществляются как бы с трудом), нарушение равновесия, вплоть до падений (в последнее время), тихую, монотонную речь, отсутствие мимики, снижение настроения. Симптомы, появившись около полугода назад постепенно прогрессируют. За мед помощью больной обращается впервые. Объективно: больной передвигается мелкими шагами, содружественные движения рук при ходьбе отсутствуют. Отмечается явление пропульсии (больной, если его слегка подтолкнуть, по инерции движется вперед и не может сразу остановиться). В позе Ромберга неустойчив, ПНП — с промахиванием. Тонус скелетной мускулатуры повышен. Ориентирован в собственной личности, времени и месте верно. Контакт доступен. Фон настроения снижен. Больной апатичен, вял.

- 1.Предположительный диагноз?
- 2.Какие формы заболевания существуют по преобладанию тех или иных симптомов в клинике?
- 3Принципы лечения?

3. Поступил в неврологическое отделение с жалобами на нарастающую скованность в движениях, дрожание в руках, изменение почерка, походки, речи. Примерно полгода тому назад перенес какое-то заболевание, сопровождающееся в течение недели насморком, незначительным повышением температуры тела, головной болью, изменением сна (ночью не мог заснуть, а днем отмечалась сильная сонливость), легким двоением в глазах.

Объективно:

- тонус мышц изменен по экстрапирамидному типу (феномен «зубчатого колеса»),
- походка «шаркающая», отмечается пропульсия,
- в руках тремор покоя («счет монет»),
- голос тихий, монотонный,
- гипомимия и сальность кожи лица,

-почерк изменен по типу микрографии .

1. Обоснуйте предполагаемый диагноз.
2. Определите объем необходимого лечения и ухода.

4. Больной 58 лет утром жалуется на тремор в кистях рук и ногах, быструю утомляемость, изменение речи, частые позывы на мочеиспускание, затруднение начала движения. Подобные жалобы беспокоят последние 3 года. Из анамнеза известно, что состоит на учете в психоневрологическом диспансере, длительное время принимает нейрелептики. При осмотре: мелкоразмахистый тремор в кистях по типу «счета монет», мелкоразмахистый тремор ног, уменьшающийся при движениях, перiorальный тремор, тихая, монотонная речь, тонус мышц повышен по экстрапирамидному типу.

- 1) Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
- 2) Нужна ли госпитализация?
- 3) Какие дополнительные методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
- 4) Принципы терапии?
- 5) Потребуется ли проведение экспертизы трудоспособности?
- 6) Показано ли санаторно-курортное лечение?

5. Больной Ч., 66 лет. Жалобы на выраженное снижение памяти, внимания, галлюцинации сложного характера в ночные часы, общую замедленность движений, скованность. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: общая гипокинезия, с преобладанием слева. Ригидность мышц левых конечностей. Поза «просителя». При ходьбе – ахейрокинез слева, шаркает левой ногой, длина шага снижена.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.
4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?
5. Назначить лечение.

6. Больную И., 82 лет беспокоит дрожание рук, умеренно затрудняющее самообслуживание и письмо, которое усиливается при движении и уменьшается в покое, а также дрожание головы по типу «нет-нет».

Впервые отметила дрожание рук лет 12 назад на фоне стресса. Дрожание симметричное, медленно прогрессирует. У матери и бабушки больной был тремор подобного характера. В неврологическом статусе: зрачки D=S, легкая слабость конвергенции. Легкая асимметрия правой носогубной складки. Мышечная сила и тонус в конечностях сохранены. Сухожильные рефлексы высокие, без четкой разницы. Патологических рефлексов нет. Определяется постурально-кинетический, высокочастотный, мелкоамплитудный тремор пальцев рук, умеренно затрудняющий самообслуживание. В позе Ромберга – легкая неустойчивость. Ходьба с элементами атаксии. Гипокинезии нет.

MPT ГМ – без патологии.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.
4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?
5. Назначить лечение, указать препараты каких групп рационально использовать в терапии данного заболевания?

7. Больная А., 76 лет жалуется на скованность в конечностях, больше в левых, которая затрудняет самообслуживание, иногда дрожание в них, как правило, в покое, замедленность движений, нарушение ходьбы со снижением длины и высоты шага (при ходьбе тянет вперед), частые падения.

Считает себя больной в течение 7 лет, когда впервые стала замечать скованность в левых конечностях, снижение длины шага. Отмечает медленное прогрессирование симптоматики с вовлечением в процесс и правых конечностей около полугода назад.

В неврологическом статусе: зрачки D=S, слабость конвергенции. Легкая асимметрия правой носогубной складки. Язык по средней линии. Глотание и фонация в норме глоточные рефлексы высокие. Вызываются рефлексы орального автоматизма. Гипомимия. Гипокинезия. Сухожильные рефлексы S=D. Патологических рефлексов нет. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу, больше справа. На момент осмотра тремора нет. Пальценосовую и коленопяточную пробы выполняет удовлетворительно. Выражена постоуральная неустойчивость (про- и ретропульсия). Походка мелкими шаркающими шагами, корпус наклонен вперед.

MPT ГМ – без патологии.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.
4. Назначить необходимые методы обследования.
5. Назначить лечение, указать препараты каких групп рационально использовать в терапии данного заболевания?

8. Больную З., 55 лет беспокоит дрожание левой руки в покое, которое уменьшается при движении и усиливается при волнении; некоторая неловкость в левых конечностях, периодические головные боли, головокружение несистемного характера, шаткость при ходьбе. Впервые периодическое дрожание левой руки в покое отметила около 1 года назад, которое постепенно усиливается.

В неврологическом статусе: зрачки D=S, слабость конвергенции. Асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Глотание и фонация сохранены, глоточные рефлексы снижены. Легкая гипомимия. Намечены рефлексы орального автоматизма. Сухожильные рефлексы D=S. Мышечный тонус повышен по пластическому типу в левой ноге. Мышечная сила сохранена. ПНП, КПП выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга неустойчива. Ходьба в целом удовлетворительная, но снижен темп ходьбы, незначительные элементы атаксии. Легкая гипокинезия. Выражен тремор покоя левой руки, низкочастотный, крупноамплитудный.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.
4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?
5. Назначить лечение, указать препараты каких групп рационально использовать в терапии данного заболевания?

9. Больную О., 50 лет беспокоят насильственные движения с зажмуриванием глаз, напряжением мимических и жевательных мышц (прикусывает язык), меньше во сне, и лежа, а так же при закладывании руки под голову, эмоциональная лабильность.

Впервые учащенное моргание появилось около 5 лет назад на фоне 3 операций под общей анестезией (миома, грыжи), несколько позднее присоединилась жевательная мускулатура.

В неврологическом статусе: Осмотр затрудняют пароксизмальные, следующие группами сокращения мышц лица с зажмуриванием глаз, сжатием челюстей, которых нет в положении лежа. Есть корригирующие позы – при закладывании руки за голову гиперкинез уменьшается. Асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Мягкое небо по-

движно. Глотание, фонация в норме. Намечены рефлекс орального автоматизма. Сухо-жильные рефлекс высокие, без асимметрии, патологических рефлекс нет. Мышечная сила и тонус сохранены. ПНП и КПП без грубых дефектов. В позе Ромберга резкая шаткость. Ходьба без особенностей.

MPT головного мозга без патологии.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить предварительный клинический диагноз.
4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?
5. Назначить лечение, указать препараты каких групп рационально использовать в терапии данного заболевания?

10. Больная В., 29 лет. Беспокоит тремор головы, типа «нет-нет», иногда тремор рук, боли в шейном отделе позвоночника. Тремор в течение всего дня, в положении лежа практически исчезает. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе патологии не выявлено за исключением крупноамплитудного низкочастотного тремора головы, напряжения мышц шеи с переразгибательной ее установкой.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить предварительный клинический диагноз.
4. Какой дополнительный метод обследования необходим для подтверждения диагноза?
5. Назначить лечение, указать препараты каких групп рационально использовать в терапии данного заболевания?

11. У больной Б., 25 лет, на фоне полного здоровья в течение нескольких месяцев развилась скованность и общая замедленность движений, больше выраженная в правых конечностях. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: общая гипокинезия, с преобладанием справа. Ригидность мышц правых конечностей. Поза «просителя». При ходьбе – ахейрокинез справа, шаркает правой ногой, длина шага снижена.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.
4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?
5. Назначить лечение.

Список тем рефератов или презентаций к модулю № 1.14 для самостоятельной работы ординатора:

1. Паркинсонизм с ранним началом
2. Гетерогенность клинических проявлений и биомаркеры атипичного паркинсонизма
3. Немоторные флуктуации при болезни Паркинсона
4. Нейрохирургическое лечение болезни Паркинсона
5. Хронические болевые синдромы при болезни Паркинсона

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

1.3 модуль № 1.5, 1.15 «Прогрессирующий надъядерный паралич»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.5

1. Клинические проявления и особенности течения. Инструментальные методы диагностики.
2. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз с другими нейродегенеративными заболеваниями. Критерии исключения и подтверждающие критерии для прогрессирующего надъядерного паралича:

Список тестовых заданий к модулю № 1.5

1. При ПНП (прогрессирующий надъядерный паралич) парез взора по вертикали развивается первоначально с:
 - а) пареза взора вверх
 - б) пареза взора вниз
 - в) пареза взора вправо и влево
 - г) пареза взора вверх и вниз
2. Характерным симптомом при ПНП является:
 - а) ригидность дистальных отделов конечностей
 - б) ригидность в руках
 - в) ригидность в ногах
 - г) ригидность в разгибателях шеи и спины
3. На МРТ при ПНП характерным является обнаружение:
 - а) в сагитальной проекции «симптом колибри»
 - б) фокальная атрофия(лобарная), лейкоареоз
 - в) глиозные очаги в белом веществе головного мозга
 - г) поражение преимущественно лобно-теменной коры
4. Какое из представленных утверждений говорит против диагноза ПНП
 - а) начало после 40 лет
 - б) развитие выраженной постуральной неустойчивости
 - в) выраженные мозжечковые симптомы, рано развивается необъяснимая вегетативная недостаточность
 - г) симметричная акинезия или ригидность
5. Псевдобульбарный синдром при проявляется, прежде всего:
 - а) дизартрией
 - б) дисфагией
 - в) дисфония
 - г) насильственный смех, плач
6. Против диагноза прогрессирующего супрануклеарного паралича свидетельствует
 - а) Ретроколлиз
 - б) Гипокинезия и ригидность в аксиальных отделах
 - в) Парез вертикального взора
 - г) Выраженная постуральная неустойчивость с частыми падениями
 - д) Нарушение сложных видов чувствительности

7. Прогрессирующий супрануклеарный паралич характеризуется (выберите наиболее полный ответ)

- а) Асимметричным синдромом паркинсонизма
- б) Асимметричный синдромом паркинсонизма и глазодвигательными нарушениями
- в) Медленно-прогрессирующим синдромом паркинсонизма и мозжечковыми нарушениями
- г) Быстро прогрессирующим синдромом паркинсонизма, глазодвигательными нарушениями, псевдобульбарным синдромом, когнитивными нарушениями
- д) Быстро прогрессирующим синдромом паркинсонизма, глазодвигательными нарушениями, псевдобульбарным синдромом, когнитивными нарушениями
- е) Тремором покоя, падениями вперед, антероколлизом, парезом взора вниз

Список тем рефератов или презентаций к модулю № 1.15 для самостоятельной работы ординатора:

- 1. Когнитивные нарушения при прогрессирующего надъядерного паралича
- 2. Клиническая гетерогенность прогрессирующего надъядерного паралича
- 3. Методы лечения прогрессирующего надъядерного паралича

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: ПК-5, ПК-6, ПК-8

1.4 модуль № 1.6, 1.16 «Мультисистемная атрофия»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.6

- 1. Клинические проявления и особенности течения. Инструментальные методы диагностики.
- 2. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз с другими нейродегенеративными заболеваниями. Критерии исключения и подтверждающие критерии для МСА

Список тестовых заданий к модулю № 1.6

1. Мультисистемная атрофия представлена (выберите наиболее полный ответ)

- а) Симметричным синдромом паркинсонизма
- б) Сочетанием синдрома паркинсонизма и мозжечковых нарушений
- в) Сочетанием синдрома паркинсонизма, вегетативных и мозжечковых нарушений
- г) Асимметричным синдромом паркинсонизма
- д) Синдромом паркинсонизма, парезом взора вниз, вегетативными нарушениями

2. При мультисистемной атрофии для симптоматической терапии в качестве средства первой линии выступают

- а) Холинолитики
- б) Препараты леводопы
- в) Ингибиторы МАО-В
- г) Ингибиторы КОМТ
- д) Бензодиазепины

3. Паркинсонизм при мультисистемной атрофии

- а) Хорошо корригируется агонистами дофаминовых рецепторов
- б) Всегда является строго латерализованным
- в) Никогда не сопровождается постуральной неустойчивостью
- г) Рано приводит к появлению постуральных нарушений
- д) Никогда не сопровождается тремором

4. Вегетативные нарушения при мультисистемной атрофии

- а) Появляются на поздних стадиях заболевания
- б) Никогда не бывают клинически значимыми
- в) Чаще всего представлены слюнотечением, запорами
- г) Чаще всего представлены ортостатической гипотензией, нейрогенным нарушением мочеиспускания
- д) Не требуют медикаментозной коррекции

5. Преходящая остановка дыхания и кровообращения может привести к развитию

- а) Токсического паркинсонизма
- б) Сосудистого паркинсонизма
- в) Болезни Паркинсона
- г) Постгипоксического паркинсонизма
- д) Мультисистемной дегенерации

6. При мультисистемной атрофии не наблюдаются:

- а) Пирамидный синдром
- б) Супрануклеарный паралич взора
- в) Вегетативные нарушения
- г) Синдром паркинсонизма

7. Парез взора вниз характерен для:

- а) Мультисистемной атрофии
- б) Прогрессирующего супрануклеарного паралича
- в) Кортикобазальной дегенерации
- г) Болезни диффузных телец Леви

8. Признаки не характерные для мультисистемной атрофии

- а) Классический тремор покоя по типу скатывания пилуль
- б) Орофациальная дистония
- в) Патологический смех и плач
- г) Холодные ладони и стопы

9. Леводопа при мультисистемной атрофии эффективна в:

- а) 40% случаев
- б) 10% случаев
- в) 90% случаев
- г) 50% случаев

Список задач к модулю № 1.6

1. Пациентка 54 года, инженер, при поступлении жаловалась на выраженную скованность, затруднения при самообслуживании и передвижении, частые падения, общую слабость, сухость во рту, изменение речи, недержание мочи. Болея 3,5-4 года, когда постепенно появились пошатывание при ходьбе, замедленность движений в правой руке. Спустя год присоединились аналогичные проявления в ногах и левой руке, из-за общей скованности изменилась походка. Диагностирована болезнь Паркинсона, назначены леводопосодержащие препараты, которые способствовали некоторому улучшению самочувствия. Через 1,5 года присоединились изменения речи, постуральная неустойчивость, недержание мочи, стала часто падать. При попытке встать отмечены обморочные состояния и низкое АД. Увеличение дозы леводопы привело к улучшению, однако через 3 года развились выраженные моторные флюктуации в форме феномена «включения-выключения». Объективно

при поступлении: общее состояние больной удовлетворительное, кожные покровы сухие, кисти рук холодные, пульс фиксированный 74 уд/мин, АД 100/70 мм рт. ст.

Неврологически: в сознании, ориентирована, быстро истощаема, плаксива. Память снижена, мышление замедлено (брадифрения). Лицо амимично. Голос тихий, дизартрия, дисфония. С трудом высовывает изо рта язык. Выражены рефлексы орального автоматизма.

Поза согбенная, «просителя», передвигается по палате только с посторонней помощью.

1. Какие ведущие синдромы экстрапирамидных нарушений в данном случае?
2. Предполагаемый диагноз?
3. Основные методы лечения

2. Пациентка., 51 год. Заболела 5 лет назад, когда на фоне постоянных стрессов и начала гормональной перестройки появились повышенная потливость, приливы жара, онемение и синюшность пальцев рук, затруднение речи по типу дизартрии. Речевые нарушения возникали при волнении. Очаговых нарушений в неврологическом статусе тогда не было обнаружено. На фоне вегетативной неустойчивости постепенно прогрессировали речевые нарушения и шаткость походки. Спустя 2 года из-за нарушения равновесия впервые упала и получила закрытую черепно-мозговую травму легкой степени. С этого времени стала отмечать недержание мочи при смехе, волнении. Через 3 года присоединились пропульсии при ходьбе, участились падения, изменился почерк, стала испытывать неловкость в пальцах рук при выполнении точных движений. Спустя еще год падения стали практически ежедневными, ухудшилась речь, иногда стала поперхиваться при приеме твердой пищи, с трудом выполняла свою работу.

Неврологически: в сознании, ориентирована, эйфорична, насильственный смех и плач. Глазодвигательных нарушений, нистагма нет. Небные занавески симметричны, глоточный рефлекс снижен. Резко выражены рефлексы орального автоматизма (хоботковый рефлекс, Маринеску— Радовича). Речь скандированная с элементами дизартрии и дисфонии. Объем движений в конечностях полный. Мышечных атрофий нет. Сила достаточная. Мышечный тонус повышен по типу «зубчатого колеса», больше справа. Сухожильно-периостальные рефлексы высокие, зоны расширены, S=D, патологический симптом Бабинского с двух сторон. В позе Ромберга неустойчива, в усложненной пробе падает. Пальце-носовую пробу выполняет с легкой интенцией и промахиванием. Выраженная интенция и дисметрия при выполнении пяточно-коленной пробы. Походка с широко расставленными ногами, мелкими шажками с пропульсией. Легкая гиперестезия в пальцах стоп. МРТ головного мозга: равномерно расширены борозды полушарий мозга и мозжечка, расширена желудочковая система.

1. Какие ведущие синдромы экстрапирамидных нарушений в данном случае?
2. Предполагаемый диагноз?
3. Основные методы лечения

Список тем рефератов или презентаций к модулю № 1.16 для самостоятельной работы ординатора:

1. Современные представления о мультисистемной атрофии
2. Мультисистемная атрофия: клинические проявления, вопросы этиопатогенеза
3. Дифференциальная диагностика болезни Паркинсона и мультисистемной атрофии

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

1.5. модуль № 1.7, 1.17 «Кортикобазальная дегенерация»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.7

1. Клинические проявления и особенности течения. Инструментальные методы диагностики.
2. Диагностические критерии. Дифференциальный диагноз с другими нейродегенеративными заболеваниями. Критерии исключения и подтверждающие критерии для кортикобазальной дегенерации

Список тестовых заданий к модулю № 1.7

1. При кортикобазальной дегенерации отмечается
 - а) Асимметричная атрофия всех отделов коры
 - б) Асимметричная атрофия только височных отделов коры
 - в) Симметричная атрофия височных и затылочных отделов коры
 - г) Асимметричная атрофия лобных и теменных отделов коры
 - д) Симметричная атрофия всех отделов коры
2. Паркинсонизм при кортикобазальной дегенерации
 - а) Носит симметричный характер
 - б) Носит асимметричный характер
 - в) Никогда не сочетается с дистонией
 - г) Всегда сопровождается тремором покоя
 - д) Никогда не сопровождается нарушением сложных видов чувствительности
3. Критерием исключения для кортикобазальной дегенерации является:
 - а) Наличие симптомов заболевания не менее одного года
 - б) Возраст начала заболевания после 50 лет
 - в) Постепенное начало и прогрессирование
 - г) Структурные поражения, указывающие на очаговую причину заболевания
4. Что не свойственно для кортикобазальной дегенерации
 - а) L-ДОФА резистентный акинетико-ригидный синдром
 - б) Феномен «чужой» конечности
 - в) Апраксия или нарушение сложных видов чувствительности
 - г) Фокальная дистония в конечности
 - д) Симметричный характер Паркинсонизма
5. Апраксия при кортикобазальной дегенерации:
 - а) отмечается у 80% больных, носит ассиметричный характер, с преобладанием на стороне более выраженных акинетико-ригидных расстройств
 - б) отмечается в 20%, носит асимметричный характер, с преобладанием на стороне более выраженных акинетико-ригидных расстройств
 - в) отмечается у 80% больных, носит симметричный характер
 - г) отмечается у 20% больных, носит ассиметричный характер, с преобладанием на стороне менее выраженных акинетико-ригидных расстройств

Список задач к модулю № 1.7

1. Больной К., 67 лет. Около 2 лет назад заметил постепенно нарастающую неловкость в правой руке. Затем присоединились дрожание в этой же руке, общая замедленность движений, аспонтанность, пошатывание при ходьбе. Был поставлен диагноз болезни Паркинсона, назначены Наком (3 таблетки в сутки) и циклодол (6 мг/сут.). Вначале на фоне лечения состояние больного улучшилось, однако в дальнейшем оно продолжало ухудшаться и увеличение дозы Накома до 6 таблеток в сутки не дало эффекта. При осмотре легкий парез взора вверх, умеренная дизартрия, рефлексы орального автоматизма, умеренная олигобрадикинезия, мышечная ригидность (с феноменом «зубчатого колеса»), более выраженная в правой руке и аксиальной мускулатуре, оживление сухожильных рефлексов, более отчетливое справа. Особое внимание обращают на себя своеобразные двигательные нарушения в правой руке. Она находится в дистонической флексорно-аддукторной позе (плечо приведено, а предплечье, кисть и пальцы согнуты), ее движения крайне замедлены и ограничены по амплитуде, иногда в ней отмечаются произвольные движения, не похожие на обычные гиперкинезы: правая кисть периодически сжимается и разжимается, что напоминает стереотипии, а вся рука изредка медленно приподнимается. В мышцах этой руки наблюдаются неритмичные миоклонические подергивания, которые усиливаются при движении. В обеих руках отмечается умеренный постуральный и интенционный тремор, более выраженный справа.

В позе Ромберга больной относительно устойчив, но реактивные постуральные рефлексы нарушены и при подталкивании в грудь больной теряет равновесие. Справа расстройства сложных видов глубокой чувствительности (астереогноз, аграфестезия, нарушение чувства дискриминации и локализации) на фоне умеренного нарушения вибрационной чувствительности и суставно-мышечного чувства. Кардиоваскулярные пробы не выявили признаков вегетативной недостаточности.

1. Какие основные паркинсонические синдромы наблюдаем в данном случае:
2. Какие изменения на МРТ ожидаем увидеть
3. Предполагаемый диагноз. Дифференциальный диагноз

2. . Больной О., 77 лет. Жалуется на неловкость и ощущение «чуждости» в правой руке, расстройства ходьбы, особенно ее начала, скованность и замедленность движений. Считает себя больным в течение последних 3 лет, когда стал замечать скованность и повышенную утомляемость в правой руке, изменился характер почерка (стал более крупным). Вскоре присоединились затруднения при ходьбе по лестнице вверх (по причине замедленности движений, особенно в начале движений), в настоящее время может подниматься по лестнице только с посторонней помощью. Указанные симптомы нарастали, через несколько месяцев появились общая замедленность движений, пошатывание при ходьбе. Из-за неловкости в правой руке не мог самостоятельно писать, но для работы пользовался компьютером. *При осмотре:* в ясном сознании, контактен, правильно ориентирован в месте и времени. Выявляются замедленность и прерывистость следящих движений глаз, затруднения инициации движений глазных яблок, негрубое ограничение взора вверх и значительное ослабление конвергенции. Оживлены рефлексы орального автоматизма: хоботковый, ладонно-подбородочный. В покое определяется ульнарная девиация кистей с двух сторон из-за дистонической установки. Умеренная олигобрадикинезия. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу в аксиальной мускулатуре и конечностях, больше слева. Сухожильные рефлексы рук оживлены, больше справа, с расширением рефлексогенных зон, с обеих рук вызывается симптом Тренера. Хватательный рефлекс, синкинезии в правой руке. Коленные рефлексы высокие, ахилловы и подошвенные снижены, больше слева. Патологических рефлексов нет. Координаторные пробы вы-

полняет удовлетворительно. Значительные затруднения испытывает при вставании, поворотах в постели. Нарушена инициация ходьбы, отмечаются затруднения при поворотах, уменьшение длины шага. Походка шаркающая, при ходьбе пошатывается. При ходьбе также отмечается непроизвольный подъем правой руки (симптом левитации). Ходит и стоит с увеличением площади опоры. Ахейрокинез справа. Постуральная неустойчивость с тенденцией к падению назад. Кардиоваскулярные пробы: признаков вегетативной недостаточности не выявлено.

1. Какие основные паркинсонические синдромы наблюдаем в данном случае:
2. Какие изменения на МРТ ожидаем увидеть
3. Предполагаемый диагноз. Дифференциальный диагноз

Список тем рефератов или презентаций к модулю №1.17 для самостоятельной работы ординатора:

1. Синдром «чужой» конечности. Варианты.
2. Нервно-психические нарушения у пациентов с кортикобазальной дегенерацией
3. Лечение и реабилитация пациентов с кортикобазальной дегенерацией

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

1.6 модуль № 1.8, 1.18 «Лобно-височная деменция с паркинсонизмом»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.8

1. Этиология и патофизиология, основные клинические симптомы.
2. Диагностика и лечение, дифференциальная диагностика

Список тестовых заданий к модулю № 1.8

1. Болезнь Пика характеризуется атрофией
 - а) лобных долей
 - б) височных долей
 - в) теменных долей
 - г) всех перечисленных локализаций
 - д) ни одной из перечисленных локализаций
2. Псевдопаралитический вариант болезни Пика наблюдается
 - а) при локализации атрофии во фронтально-орбитальном базальном неокортексе
 - б) при поражении выпуклостей лобных долей
 - в) при поражении височных долей
 - г) при поражении теменных долей
 - д) при поражении затылочных долей
3. При псевдопаралитическом варианте болезни Пика наблюдается все перечисленное, кроме
 - а) расторможенности влечений

- б) частых правонарушений
- в) нелепой тупой эйфории
- г) сохранности критики
- д) экспансивной деятельности

4. "Стойкие симптомы" при болезни Пика

- а) возникают при преобладании атрофии височных долей
- б) больше выражены при парализоподобном дебюте
- в) при них наблюдается сочетание стереотипий речи и моторики
- г) верно все перечисленное
- д) все перечисленное неверно

5. Развитие "стоячих оборотов" при болезни Пика включает следующие этапы

- а) на ранних этапах стереотипии имеют связь с затронутой темой, при смене темы возникают другие стереотипы
- б) уменьшение числа стереотипий
- в) превращение стереотипий в лишённые смысла формулы
- г) верно все перечисленное
- д) все перечисленное неверно

6. Характерными особенностями болезни Пика являются

- а) частота затяжных инициальных этапов с психозами
- б) преобладание нарушений "инструментальных функций" интеллекта
- в) отсутствие галопирующих вариантов
- г) все перечисленные
- д) ни одно из перечисленных утверждений

7. Начальные проявления болезни Пика

- а) зависят от преимущественной локализации атрофии
- б) при поражении полюса лобных долей преобладает аспонтанность
- в) при преобладании начальной атрофии в базальной коре развивается псевдопаралитический синдром
- г) верно все перечисленное
- д) верно а) и в)

8. Для болезни Пика характерно

- а) раннее поражение высших форм интеллекта
- б) быстрое исчезновение критики
- в) сравнительно меньше страдают "инструментальные функции" интеллекта
- г) все перечисленное
- д) ничего из перечисленного

9. Нарушения критики при болезни Пика возникают

- а) на инициальном этапе
- б) на стадии развернутой картины
- в) на исходных стадиях
- г) после развития выраженных нарушений памяти

- д) вслед за массивными очаговыми расстройствами
10. При болезни Пика могут развиваться следующие виды нарушений речи
- а) стоячие речевые обороты
 - б) оскуднение речи с нежеланием говорить
 - в) оскуднение речи со стоячими речевыми оборотами
 - г) все перечисленные
 - д) ни одно из перечисленного
11. При болезни Пика наблюдается все перечисленное, кроме
- а) сенсорной афазии
 - б) эхоталической речи
 - в) логоклонии
 - г) стоячих оборотов
 - д) нежелания говорить
12. При болезни Пика наблюдаются
- а) нелепая эйфория
 - б) психогенные депрессии
 - в) спутанные мании
 - г) брющащие депрессии
 - д) гневливые мании
13. Нарушение письменной речи при болезни Пика выражено в виде
- а) стереотипий письма
 - б) конструктивно-апрактической аграфии
 - в) письма со штрихами и волнообразными линиями
 - г) всего перечисленного
 - д) ничего из перечисленного
14. В развернутой стадии болезни Пика наблюдается все перечисленное, кроме
- а) грубого страдания критики и высших функций интеллекта
 - б) значительных речевых расстройств
 - в) выраженных явлений апраксии
 - г) неинтенсивных проявлений аграфии, алексии, акалькулии
 - д) развернутых психотических проявлений
15. Психозы при болезни Пика
- а) возникают реже, чем при других атрофиях
 - б) на ранних этапах в виде неразвернутых паранойальных синдромов
 - в) острые психозы редки
 - г) на поздних этапах бредовые психозы превращаются в неактуальные стоячие обороты
 - д) верно все перечисленное

Список задач к модулю № 1.8

1. Пациентка, 53 года. При осмотре: сознание сохранено. Правильно ориентирована в себе, пространстве, во времени. На вопросы отвечает кратко и односложно. Пословица и поговорки не трактует. Таблицу умножения не помнит. Тест «100-7» отвечает верно. Настроение снижено. Шкала MMSE-25 баллов. «Батарея лобной дисфункции» -12 баллов

При общеклиническом обследовании патологии не выявлено. Хронические заболевания: отрицает

При опросе на первый план выступают: не критичность, нарушение интеллектуально-мнестических процессов, нарушение мышления, изменения в эмоционально-волевой сфере.

На МРТ головного мозга: Признаки сочетанной гидроцефалии. Изменения в височных, лобных и теменных областях головного мозга.

1. Дайте интерпретацию данных MMSE, Батареи лобных тестов
2. Какие данные позволяют исключить наличие сосудистой деменции?
3. Проведите дифференциальный диагноз с болезнью Альцгеймера.
4. Сформулируйте диагноз.

Список тем рефератов или презентаций к модулю № 1.18 для самостоятельной работы ординатора:

1. Дифференциальная диагностика лобно-височной деменции с другими формами деменции
2. Современные представления о диагностике и лечении лобно-височной деменции

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: ПК-5, ПК-6, ПК-8

1.7 модуль № 1.9, 1.19 «Заболевания, протекающие с синдромом мышечной дистонии»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.9

1. Этиологическая классификация дистонии. Первичная дистония и дистония «плюс»
2. Вторичная дистония и гередегенеративные заболевания. Псевдодистония.

Список тестовых заданий к модулю № 1.9

1. Если дистония захватывает две и более смежных частей тела, то это дистония
 - а) Фокальная
 - б) Сегментарная
 - в) Мультифокальная
 - г) Генерализованная
 - д) Гемидистония
2. Если дистония вовлекает две и более несмежных части тела (например лицо и нога), то это дистония
 - а) Фокальная
 - б) Сегментарная
 - в) Мультифокальная
 - г) Генерализованная
 - д) Гемидистония

3. Формирование патологических поз и наличие корригирующих жестов характерно для
- а) Тяжелого тремора
 - б) Дистонии
 - в) Хореи
 - г) Тиков
 - д) Миоклонии
4. Тортиколлис это
- а) Поворот головы в сторону
 - б) Наклон головы в сторону
 - в) Наклон головы кзади
 - г) Наклон головы кпереди
 - д) Любое положение головы при дистонии
5. Непроизвольные внезапные кратковременные отрывистые неритмичные или ритмичные сокращения отдельных мышц или мышечных групп, называются
- а) Тремор
 - б) Хорея
 - в) Дистония
 - г) Миоклония
 - д) Тики
6. Быстрые неритмичные колебательные движения конечностей или других частей тела, делающие невозможным удержание определенной позы и вызванные кратковременной атонией мышц, поддерживающих позу, называется
- а) Позитивная миоклония
 - б) Астериксис
 - в) Ортостатический тремор
 - г) Изометрический тремор
 - д) Баллизм
7. При фокальных дистониях наибольшей эффективностью обладает:
- а) клоназепам
 - б) ботулотоксин
 - в) баклофен
 - г) нейролептики
8. Локальные формы мышечной дистонии:
- а) надъядерный паралич
 - б) блефароспазм
 - в) писчий спазм
 - г) центральный монопарез
 - д) спастическая кривошея
9. У больного отмечаются произвольные, следующие друг за другом, нерегулярной последовательности быстрые движения в правой руке, меняющиеся по частоте и интенсивности. Как называется такой тип нарушения движений?
- А) торсионная дистония
 - Б) миоклония
 - В) хореический гиперкинез

Список тем рефератов или презентаций к модулю №1.19 для самостоятельной работы ординатора:

1. Оромандибулярная дистония. Клинические особенности.
2. Краниальная дистония. Клинические особенности
3. Цервикальная дистония. Клинические особенности

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

1.8 модуль № 1.10, 1.20 «Эссенциальный тремор. Первичные тики.»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.10

1. Этиология, патогенез и клиническая картина эссенциального тремора. Дифференциальная диагностика эссенциального и паркинсонического тремора
2. Основные лекарственные препараты для лечения ЭТ. Хирургическое лечение ЭТ. Классификация первичных тиков. Клинические особенности и методы лечения первичных тиков

Список тестовых заданий к модулю № 1.10

1. Эссенциальный тремор наиболее часто характеризуется
 - а) Тремором покоя
 - б) Кинетическим тремором
 - в) Постурально-кинетическим тремором
 - г) Интенционным тремором
 - д) Тремором «бьющихся крыльев»
2. Препаратами первого выбора для лечения эссенциального тремора являются
 - а) Агонисты дофаминовых рецепторов
 - б) Препараты леводопы
 - в) Амантадины
 - г) Бета-блокаторы
 - д) Атипичные нейролептики
3. Дрожание при эссенциальном треморе
 - а) Одностороннее
 - б) Имеет частоту 4-6 Гц
 - в) Постурально-кинетическое
 - г) Увеличивается в покое
 - д) Никогда не нарушает выполнение повседневных действий
4. Уменьшение тремора на фоне приема алкоголя характерно для:
 - а) мультисистемной атрофии
 - б) лекарственного паркинсонизма
 - в) эссенциального тремора
 - г) болезни Паркинсона
5. При эссенциальном треморе, в большинстве случаев, дрожание в первую очередь возникает:

- а) в руках
- б) в голове по типу «да-да»
- в) в голове по типу «нет-нет»
- г) в мимических мышцах

6. Хроническими называются тики, которые продолжаются более:

- а) 3 месяцев
- б) 6 месяцев
- в) 12 месяцев
- г) 5 лет

Список задач к модулю № 1.10

1. Пациент, 70 лет, обратился в больницу с жалобами на дрожание головы, обеих рук и ног, больше выраженное при активных движениях, при волнении, уменьшающееся и исчезающее в расслабленном состоянии, во сне. Из анамнеза известно: была диагностирована болезнь Паркинсона, назначен препарат : леводопа/карбидопа. Принимал без эффекта. На протяжении года симптоматика нарастала.

При осмотре, обращает на себя внимание: симметричный среднеразмашистый постурально-кинетический тремор рук, тремор рук в покое, тремор головы по типу «нет-нет», тремор ног.

1. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз
2. Подкорректируйте назначенную терапию.
3. Какой прогноз заболевания у данного пациента

2. Пациентка 55 лет. Обратилась в поликлинику с жалобами на тремор головы по типу «нет-нет», тремор рук при целенаправленных движениях. Отмечает, что тремор уменьшается после употребления спиртных напитков, но через 4-5 часов возвращается снова. В анамнезе: Артериальная гипертензия 2 ст. 2 ст. риск 4. Постоянно принимает антигипертензивную терапию, указывает, что не переносит б-блокаторы, так как пульс без препаратов держится в районе 50-55 ударов в минуту.

1. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз
2. Какую терапию предпочтительно использовать в данном случае

Список тем рефератов или презентаций к модулю № 1.20 для самостоятельной работы ординатора:

1. Тремор при болезни Паркинсона и эссенциальном треморе: практические аспекты дифференциальной диагностики.
2. Взаимосвязь болезни Паркинсона и эссенциального тремора.
3. Особенности клинической картины и течения тиков у взрослых

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: ПК-5, ПК-6, ПК-8

1.9 модуль № 1.11, 1.21 «Заболевания, протекающие с миоклоническим синдромом.»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.11

1. Классификация миоклонуса (патофизиологическая, этиологическая).

2. Эссенциальный миоклонус, эпилептический миоклонус; формы и особенности клинической картины
- 3 Симптоматический миоклонус, основные причины.

Список тестовых заданий к модулю № 1.11

1. Для миоклонических гиперкинезов при миоклонус-эпилепсии у детей характерна
 - а) стабильность
 - б) колебание интенсивности по дням
 - в) колебание интенсивности по месяцам
 - г) интенсивность определяется только возрастом
2. Миоклонус может возникнуть при поражении:
 - а) базальных ганглиев
 - б) спинальный и периферический уровни
 - в) корковый и подкорковый уровень
 - г) стволовой уровень
 - д) все перечисленное
3. Корковый миоклонус:
 - а) скорее проксимальный, чем дистальный, чаще сгибательный
 - б) скорее дистальный, чем проксимальный, чаще сгибательный
 - в) скорее дистальный, чем проксимальный, чаще разгибательный
 - г) скорее проксимальный, чем дистальный, чаще разгибательный
4. Стволовой миоклонус:
 - а) скорее проксимальный, чем дистальный
 - б) скорее дистальный, чем проксимальный
 - в) равномерный
 - г) нет правильного ответа
5. Электромиографически позитивный миоклонус проявляется короткой вспышкой ЭНМГ активности:
 - а) менее 50 мс
 - б) менее 1000 мс
 - в) менее 300 мс
 - г) менее 30 мс
6. Миоритмия относится к феноменам
 - а) стволовым
 - б) спинальным
 - в) корковым
 - г) все перечисленные ответы верны
7. Миоритмия в отличие от тремора при паркинсонизме:
 - а) медленнее паркинсонического, интервалы между отдельными колебаниями скорее
 - б) быстрее паркинсонического, интервалы между отдельными колебаниями скорее
 - в) менее синхронный, симметричный
 - г) имеет высокую частоту тремора
8. Этиологическая классификация миоклонуса насчитывает :

- а) 5 групп миоклонуса
- б) 10 групп миоклонуса
- в) 3 группы миоклонуса
- г) 2 группы миоклонуса

9. Миоклонус сна классифицируется как:

- а) психогенный
- б) эссенциальный
- в) эпилептический
- г) физиологический

10. Препарат выбора при некорковом миоклонусе:

- а) ламотриджин
- б) триптофан
- в) клоназепам
- г) диазепам

Список задач к модулю № 1.11

1. Больная, 20 лет, обратилась в поликлинику с жалобами на «щелкающий» шум в ушах, ощущение сокращения мягкого неба, который исчезает во время сна. Из анамнеза, данные жалобы беспокоят около 2х месяцев, появились после ОРВИ. Принимала карбамазепин, без эффекта.

При исследовании ротовой полости: ритмичное двустороннее сокращение мягкого неба, миоклонии языка. Консультирована ЛОР-врачом: патологии не выявлено. МРТ-без патологии.

1. Сформулируйте диагноз
2. Определите тактику лечения
3. Прогноз заболевания

2. Больной 30 лет, обратился в поликлинику. Со слов жены, ночью возникают повторяющиеся, стереотипные движения в ногах, в виде разгибания и сгибания бедер, коленных и голеностопных суставах, без пробуждения. Сам пациент этого не помнит, но однако отмечает что часто дневная сонливость, периодические пробуждения ночью.

1. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз.
2. Определите тактику лечения
3. Прогноз заболевания

Список тем рефератов или презентаций к модулю №1.21 для самостоятельной работы ординатора:

1. Дифференциальный диагноз эпилептического и неэпилептического миоклонуса у детей
2. Миоклонус мягкого неба
3. Методы лечения миоклонуса

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

1.10 модуль № 1.12, 1.22 «Наследственные нейро-метаболические заболевания, проявляющиеся различными экстрапирамидными синдромами.»

Список вопросов для устного опроса модуль № 1.12

1. Гепатолентикулярная дегенерация. Этиология, патогенез. Клиническая картина. Диагностика, лечение.
2. Нейродегенеративное заболевание с накоплением железа I типа. Этиология, патогенез. Клиническая картина. Диагностика, лечение.
3. Семейный кальциноз базальных ганглиев (болезнь Фара). Этиология, патогенез. Клиническая картина. Диагностика, лечение. Этиология, патогенез. Клиническая картина. Диагностика, лечение. Патологическая анатомия и гистология

Список тестовых заданий к модулю № 1.12

1. Наиболее диагностически значимым для постановки диагноза гепатолентикулярной дегенерации является
 - а) МРТ головного мозга
 - б) УЗИ печени
 - в) Исследование церулоплазмина
 - г) Исследование содержания кальция в сыворотке крови
 - д) Исследование печеночные ферменты
2. Для гепатолентикулярной дегенерации характерен тип наследования
 - а) аутосомно-рецессивный
 - б) аутосомно-доминантный
 - в) Х-сцепленный с полом
 - г) Y-сцепленный с полом
3. Гепатолентикулярная дегенерация связана с нарушением обмена
 - а) кальция
 - б) меди
 - в) цинка
 - г) железа
4. при гепатолентикулярной дегенерации
 - а) увеличивается экскреция меди с мочой
 - б) уменьшается экскреция меди с мочой
 - в) не изменяется экскреция меди с мочой
 - г) увеличивается количество церулоплазмина
5. Для лечения гепатолентикулярной дегенерации используется:
 - а) леводопа
 - б) агонисты дофаминовых рецепторов
 - в) купренил
 - г) препараты кальция
6. При болезни Галлервордена — Шпатца происходит отложение железа
 - а) базальных ганглиях (в бледном шаре и в чёрной субстанции)
 - б) в коре головного мозга
 - в) в стволе головного мозга
 - г) спинном мозге

7. Патогномоничный признак болезни Галлервордена- Шпатца:

- а) симптом «панды»
- б) симптом «колибри»
- в) симптом «глаза тигра»
- г) атрофия лобно-теменной коры головного мозга

8. Наиболее информативным методом в диагностике болезни Фара является:

- а) МРТ головного мозга
- б) КТ головного мозга
- в) ЭЭГ –видеомониторинг
- г) Биохимический анализ крови

9. В 90% случаев первым признаком ранней формы болезни Галлервордена-Шпатца является:

- а) торсионная дистония, затрагивающая мышцы ног
- б) торсионная дистония, затрагивающая мышцы рук
- в) лицевой параспазм
- г) когнитивные расстройства

Список задач к модулю № 1.12

1 Задача

Мужчина 22 года, обратился к неврологу с жалобами на дрожание в руках, туловище и голове по типу «да-да», скованность и замедленность движений, неустойчивость и пошатывание при ходьбе»походка пьяного человека», снижение памяти, повышенную утомляемость при умственной работе. Изменился почер: буквы стали мелкими и неразборчивыми. Изменения в неврологическом статусе: горизонтальный нистагм с двух сторон,оживлены рефлексы орального автоматизма, легкая дизартрия, голос глухой. Мышечный тонус повышен по пластическому типу «зубчатое колесо». В руках постурально-кинетический, преимущественно дистальный, тремор. Аналогичный тремор в туловище и голове при удержании вертикальной позы. Координаторные пробы: дисметрия, интенционный тремор, дисдиадохокinez в обеих руках. В позе Ромберга: пошатывание, не зависимо при закрытых и открытых глазах. Походка: на широкий шаг, шаг неравномерен, пошатывание

1. Для уточнения причины двигательных и когнитивных нарушений, какие инструментальные исследования необходимо выполнить? Какие изменения мы ожидаем увидеть?
- 2.В биохимическом анализе крови уровень церулоплазмина сыворотки 71 мг/мл. Дайте интерпретацию полученных результатов
- 3.Какие двигательные нарушения наблюдаются у пациента
4. Дискоординаторные нарушения у пациента следует трактовать как _____ атаксию
5. Какой предполагаемый неврологический диагноз?
6. Какие основные методы лечения?

2 Задача

Больная 15 лет, госпитализирована с жалобами на слабость в ногах, нарушение походки, координации, головные боли лобной локализации, эпизоды головокружения. Анамнез заболевания: больна с 11 лет, когда появились эпизоды интенсивной головной боли. С 13 лет ухудшение походки. В 13 лет при диспансеризации офтальмологом обнаружен отек дисков зрительных нервов. Изменения в неврологическом статусе: Снижение остроты зрения с 2х сторон. Речь с элементами дизартрии. Сила мышц в ногах снижена до 4 баллов. Тонус мышц с элементами экстрапирамидного. Проба Барре + с нижних конечностей.

На МРТ: накопление железа в области бледных шаров и черной субстанции.

1. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз. Какие дополнительные исследования необходимы для его подтверждения?
2. Какое название симптома, связанного со специфической картиной накопления железа на срезе среднего мозга.
3. Методы лечения

3 Задача

Пациентка 21 год обратилась в поликлинику с жалобами на частые падения, неустойчивость при ходьбе, произвольные сокращения мышц лица, губ, нечеткость речи

Из анамнеза: считает себя больной с 18 лет когда стали беспокоить нарушения речи, нарушение походки, произвольные движения мышц лица.

Изменения в неврологическом статусе: эйфорична, часто насильственный смех, критика снижена. Речь дизартрична, гипомимия, оромандибулярные дискинезии. Дистония в дистальных отделах левых конечностей. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу. Сухожильные рефлексы оживлены с рук и ног. Патологических знаков нет. Отмечается постуральная неустойчивость. Походка лишена плавности.

На МРТ головного мозга: симптом «глаза тигра», в базальных структурах, латеральных бледных шаров определяются симметричные зоны патологического гипоинтенсивного сигнала.

1. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз, с выделением формы заболевания
2. Что является ведущим в клинической картине, для постановки формы заболевания?
3. Объясните патогенез изменений на МРТ

Список тем рефератов или презентаций к модулю №1.22 для самостоятельной работы ординатора:

1. Психические расстройства при гепатолентикулярной дегенерации
2. Клинический полиморфизм болезни Галлервордена-Шпатца
3. Болезнь Фара. Особенности диагностики заболевания

Вывод: Подготовка к устному опросу и выполнение заданий- решение тестов, задач, а также написание рефератов или создание презентаций позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: **ПК-5, ПК-6, ПК-8**

Рекомендации по оцениванию рефератов (презентаций)

Написание реферата предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы.

Критерии оценки

Оценка «отлично» – выполнены все требования к написанию и защите реферата: обозначена проблема и обоснована её актуальность, сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция, сформулированы выводы, тема раскрыта полностью, выдержан объём, соблюдены требования к внешнему оформлению, даны правильные ответы на дополнительные вопросы.

Оценка «хорошо» – основные требования к реферату и его защите выполнены, но при этом допущены недочеты. В частности, имеются неточности в изложении материала; отсутствует логическая последовательность в суждениях; не выдержан объем реферата; имеются упущения в оформлении; на дополнительные вопросы при защите даны неполные ответы.

Оценка «удовлетворительно» – имеются существенные отступления от требований к реферированию. В частности, тема освещена лишь частично; допущены фактические

ошибки в содержании реферата или при ответе на дополнительные вопросы; во время защиты отсутствует вывод.

Оценка «неудовлетворительно» – тема реферата не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.

Вывод: выполнение данного задания – написание рефератов или создание презентаций по предложенным темам позволяет оценить сформированность части следующих компетенций: ПК-5, ПК-6, ПК-8.

1. Этап: проведение промежуточной аттестации по дисциплине - зачет

2.1 Список вопросов к промежуточной аттестации

Контрольные вопросы:

1. Классификация экстрапирамидных расстройств
2. Основные экстрапирамидные синдромы
3. Наследственные
4. Спорадические
5. Классификация паркинсонизма
6. Первичный паркинсонизм
7. Вторичный паркинсонизм
8. Паркинсонизм при других дегенеративных и наследственных заболеваниях ЦНС
9. Историческая справка
10. Особенности дрожательной формы болезни Паркинсона
11. Взаимоотношения болезни Паркинсона и эссенциального тремора. Моторные и немоторные проявления болезни Паркинсона. Психические расстройства при болезни Паркинсона. Лечение ранних стадий болезни Паркинсона. Осложнения фармакотерапии болезни Паркинсона: лекарственные дискинезии и моторные флуктуации. Лечение развернутых стадий болезни Паркинсона
12. Аутосомно-рецессивный ювенильный паркинсонизм. Особенности ювенильного паркинсонизма
13. Мультисистемные дегенерации с синдромом паркинсонизма Спиноцеребеллярные атаксии
14. Комплекс БАС-паркинсонизм-деменция
15. Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП)
16. Патогенез основных синдромов
17. Особенности паркинсонического синдрома при ПНП
18. Диагностические критерии
19. Лечение
20. Мультисистемная атрофия (МСА). Классификация МСА
21. Эпидемиология. Этиология. Патоморфология. Клиническая картина. Диагностические критерии. Лечение.
22. Кортикобазальная дегенерация
23. Классификация
24. Эпидемиология. Этиология. Патоморфология.
25. Клиническая картина
26. Диагностические критерии. Лечение.
27. Лобно-височная деменция с паркинсонизмом
28. Классификация
29. Эпидемиология. Этиология. Патоморфология.
30. Клиническая картина
31. Диагностические критерии. Лечение.
32. Заболевания, протекающие с синдромом мышечной дистонии.
33. Классификация мышечной дистонии.

34. Генерализованные формы мышечной дистонии.
35. ДОФА-зависимые дистонии. Форма Оппенгейма.
36. Фокальные и сегментарные дистонии.
37. Миоклоническая дистония. Пароксизмальная дистония.
38. Заболевания, протекающие с синдромом хорей
39. Классификация хорей
40. Болезнь Гентингтона
41. Доброкачественная наследственная хорей
42. Сенильная хорей
43. Эссенциальный тремор (ЭТ). Генетика. Наследование эссенциального тремора. Ген-кандидаты. Опыт генетического картирования ЭТ.
44. Клиническая картина и фенотипический полиморфизм ЭТ.
45. Диагностика и дифференциальная диагностика.
46. Методы регистрации тремора.
47. Основные лекарственные препараты для лечения ЭТ.
48. Хирургическое лечение ЭТ
49. Первичные тики. Классификация, этиология, патогенез, эпидемиология.
50. Синдром Туретта. Клиническая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Алгоритм лечения синдрома Туретта
51. Классификация миоклонии
52. Эссенциальная миоклония
53. Прогрессирующая миоклоническая атаксия
54. Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия
55. Наследственные нейрометаболические заболевания, проявляющиеся различными экстрапирамидными синдромами
56. Гепатолентикулярная дегенерация
57. Нейродегенеративное заболевание с накоплением железа I типа
58. Семейный кальциноз базальных ганглиев (болезнь Фара)

Вывод: устный опрос по данному разделу позволяет оценить сформированность части следующей компетенции: ПК-5, ПК-6, ПК-8.

1.2. Список тестовых заданий

Тестовые задания:

001. Основными задачами медицинской генетики является изучение
 - а) законов наследственности и изменчивости человеческого организма
 - б) популяционной статистики наследственных заболеваний
 - в) молекулярных и биохимических аспектов наследственности
 - г) изменения наследственности под воздействием факторов окружающей среды
 - д) всего перечисленного
 - е) верно а) и б)
002. Доминантный признак по закону Менделя проявляется при скрещивании во втором поколении с частотой
 - а) 1:1
 - б) 2:1
 - в) 3:1
 - г) 4:1
 - д) 5:1
003. Доминантный ген - это ген, действие которого

- а)выявляется в гетерозиготном состоянии
- б)выявляется в гомозиготном состоянии
- в)выявляется в гетеро- и гомозиготном состоянии
- г)неверно все из перечисленного

004.Генотип организма представляет собой систему взаимодействия генов, при которой наследственные признаки определяются путем участия

- а)одного гена в определении одного признака
- б)одного гена в определении многих признаков
- в)многих генов в определении одного признака
- г)верно а) и в)
- д)верно все перечисленное

005.Пробандом называют

- а)здорового носителя мутантного гена
- б)больного носителя мутантного гена
- в)здорового родителя больного с признаками наследственного заболевания
- г)ребенка, больного наследственным заболеванием

006.Сибсом называют

- а)здорового родителя больного наследственным заболеванием
- б)ребенка больного наследственным заболеванием
- в)родного брата или сестру (но не близнецов) больного наследственным заболеванием
- г)верно а) и в)
- д)верно б) и в)

007.Фенотип - это совокупность признаков и свойств организма, проявление которых обусловлено

- а)действием доминантного гена
- б)действием рецессивного гена
- в)взаимодействием генотипа с факторами среды
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

008.Кариотип - это совокупность особенностей хромосомного набора (комплекса) клетки, определяющаяся

- а)числом половых хромосом
- б)формой хромосом
- в)структурой хромосом
- г)все перечисленным
- д)верно а) и б)

009.Аутосомно-доминантный тип наследования отличается

- а)преимущественным поражением лиц мужского пола
- б)преобладанием в поколении больных членов семьи
- в)проявлением патологического наследуемого признака во всех поколениях без пропуска
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

010.Аутосомно-рецессивный тип наследования отличается тем, что

- а)соотношение здоровых и больных членов семьи равно 1:1
- б)заболевание не связано с кровным родством
- в)родители первого выявленного больного клинически здоровы
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

011.Рецессивный тип наследования, связанный с X-хромосомой (сцепленный с полом), отличается тем, что

- а)соотношение больных мужчин в каждом поколении равно 2:1
- б)заболевают только мужчины
- в)заболевают только женщины
- г)признаки болезни обязательно находят у матери пробанда
- д)неверно все перечисленное

012.Причиной хромосомных заболеваний могут быть

- а)изменения числа хромосом
- б)изменения размера хромосом
- в)нарушения структуры хромосом
- г)влияние факторов внешней среды
- д)верно а), б) и в)
- е)все перечисленное

013.Фенотипическими признаками хромосомных болезней являются

- а)нарушения психического развития
- б)нарушения физического развития
- в)множественные пороки развития
- г)все перечисленные

014.Индуктированный мутагенез вызывают следующие факторы

- а)ультрафиолетовые лучи
- б)проникающая радиация
- в)химические вещества
- г)вирусы
- д)все перечисленные факторы
- е)верно б) и г)

015.В основу классификации наследственных болезней, учитывающей их генетическую природу, положены особенности

- а)генных мутаций
- б)хромосомных мутаций
- в)количественных изменений хромосом
- г)верно а) и в)
- д)все перечисленное

016.Основным биохимическим признаком фенилкетонурии является повышение содержания

- а)ванилилминдальной кислоты
- б)диоксифенилуксусной кислоты
- в)дигидроксифенилэтанола
- г)фенилпировиноградной кислоты
- д)всего перечисленного
- е)верно б) и в)

017. Для клинических проявлений гликогеновой миопатии (болезнь Мак-Ардля) является характерным наличие
- а) болезненных пароксизмов в мышцах
 - б) патологической мышечной утомляемости
 - в) псевдогипертрофии мышц голени
 - г) верно а) и б)
 - д) всего перечисленного
018. При поздней форме амавротической идиопатии Куфса у взрослых наблюдаются
- а) глухоту
 - б) эпилептические припадки
 - в) экстрапирамидные нарушения
 - г) мозжечковые нарушения
 - д) верно а) и б)
 - е) все перечисленное
019. Нарушение движений при ювенильной форме амавротической идиопатии Баттена - Шпильмейра - Фогта обусловлено поражением
- а) экстрапирамидных систем
 - б) пирамидных систем
 - в) мозжечковых систем
 - г) периферических нервов
 - д) всего перечисленного, кроме в)
 - е) всего перечисленного, кроме г)
020. Поражение нервной системы при лейкодистрофии происходит в результате
- а) избыточного накопления липидов в нервных клетках
 - б) утраты липидов нервными клетками
 - в) распада липидов миелина и накопления продуктов распада в центральной нервной системе
 - г) всего перечисленного
 - д) верно а) и в)
021. Для порфирии является характерным наличие
- а) абдоминальных болей
 - б) синдрома полинейропатии
 - в) порфобилиногена в моче
 - г) всего перечисленного
 - д) верно б) и в)
022. Прогрессирующие мышечные дистрофии обусловлены поражением
- а) цереброспинальных пирамидных путей
 - б) мотонейронов передних рогов спинного мозга
 - в) периферического двигательного нейрона
 - г) верно б) и в)
 - д) всего перечисленного
 - е) ничего из перечисленного
023. Спинальная амиотрофия Верднига - Гоффмана наследуется
- а) по аутосомно-доминантному типу
 - б) по аутосомно-рецессивному типу
 - в) по рецессивному типу, связанному с полом (X-хромосома)

- г)по доминантному типу, связанному с полом
- д)верно а) и г)

024.Изменение контура ног по типу "опрокинутой бутылки" обусловлено изменением массы мышц

- а)при амиотрофии Шарко - Мари - Тута
- б)при гипертрофической невропатии Дежерина - Сотта
- в)при мышечной дистрофии Эрба
- г)при мышечной дистрофии Беккера - Киннера
- д)при амиотрофии Кутельберга - Веландера

025.Амиотрофия Шарко - Мари - Тута обусловлена первичным поражением

- а)передних рогов спинного мозга
- б)периферических двигательных нервов
- в)мышц дистальных отделов конечностей
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

026.Тип наследования при амиотрофии Шарко - Мари - Тута характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)верно а) и б)
- д)ничего из перечисленного

027.Прогрессирующая мышечная дистрофия формы Ландузи - Дежерина наследуется

- а)по аутосомно-доминантному типу
- б)по аутосомно-рецессивному типу
- в)по рецессивному типу, сцепленному с полом (через X-хромосому)
- г)по всему перечисленному

028.Псевдогипертрофии наблюдают при следующих формах прогрессирующей мышечной дистрофии

- а)тип Дюшена
- б)тип Беккера - Киннера
- в)тип Ландузи - Дежерина
- г)верно а) и б)
- д)верно а) и в)
- е)все перечисленное

029.Тип наследования при миопатии Томсена характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)верно а) и б)
- д)ничего из перечисленного

030.При атрофической миотонии преобладает слабость мышц

- а)головы и шеи
- б)проксимальных отделов конечностей
- в)дистальных отделов конечностей
- г)верно а) и б)

д)верно а) и в)

031.Тип наследования при атрофической миотонии Штейнерта - Баттена характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)верно а) и б)
- д)ничего из перечисленного

032.Тип наследования при гиперкалиемическом периодическом параличе характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)все перечисленное

033.Тип наследования при гипокалиемическом периодическом параличе характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)все перечисленное

034.Нарушения медно-белкового обмена при гепатоцеребральной дистрофии Вильсона - Коновалова обусловлены дефектом гена следующей хромосомы

- а)X
- б)IX
- в)XIII
- г)II
- д)II

035.Исследование плазмы больного гепатоцеребральной дистрофией выявляет

- а)повышение уровня церулоплазмينا и гиперкупремию
- б)понижение уровня церулоплазмينا и гиперкупремию
- в)повышение уровня церулоплазмينا и гипокупремию
- г)понижение уровня церулоплазмينا и гипокупремию

036.При дрожательной и дрожательно-ригидной форме гепатоцеребральной дистрофии Вильсона - Коновалова преобладает тремор

- а)покоя в кистях
- б)интенционный в руках
- в)хлопающий в руках
- г)статодинамический в туловище
- д)верно а) и б)
- е)верно в) и г)

037.Тип наследования при гепатоцеребральной дистрофии характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)все перечисленное

038. Приступ пароксизмальной миоплегии при гипокалиемической форме болезни Вестфала - Шахновича обычно возникает

- а) во время тяжелой физической нагрузки
- б) сразу после тяжелой физической нагрузки
- в) в состоянии полного покоя днем
- г) во время ночного сна
- д) во всех перечисленных состояниях

039. Приступ миоплегии при гиперкалиемической (болезнь Гармсторпа) и нормокалиемической форме (болезнь Посканцера и Керра) возникает

- а) во время тяжелой физической нагрузки
- б) во время отдыха после физической нагрузки
- в) в состоянии покоя днем
- г) во время ночного сна
- д) верно а) и г)
- е) верно б) и в)

040. Тип наследования при хорее Гентингтона характеризуется как

- а) аутосомно-доминантный
- б) аутосомно-рецессивный
- в) рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г) все перечисленное

041. Клиническая картина типичной хореи Гентингтона, кроме хореического гиперкинеза, включает

- а) пластическую экстрапирамидную ригидность
- б) симптом "зубчатого колеса"
- в) акинезию
- г) гипомимию
- д) деменцию

042. Нейрохимические изменения в подкорковых ядрах при болезни Паркинсона характеризуются следующими изменениями моноаминов мозга

- а) уменьшением дофамина
- б) увеличением содержания ацетилхолина
- в) снижением содержания норадреналина
- г) все перечисленное
- д) верно а) и в)

043. Болезнь Паркинсона может проявиться следующими синдромами

- а) хореоатетодным
- б) акинетико-ригидным
- в) вестибулоомозжечковым
- г) денторубральным
- д) гиперэксплексией

044. К дофаминотропным препаратам для лечения болезни Паркинсона относятся

- а) мидантан, вилан
- б) наком, мадопар
- в) парлодель, лизурид
- г) юмекс, депренил

д)все перечисленные

045.При наследственном эссенциальном дрожании тремор обычно имеет следующий характер

- а)тремор покоя
- б)интенционный
- в)статодинамический
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

046.При лечении болезни Паркинсона ежедневная доза L-допа не должна превышать

- а)2.0 г
- б)2.5 г
- в)3.0 г
- г)3.5 г
- д)4.0 г

047.При лечении болезни Паркинсона дофасодержащими средствами неврологические побочные симптомы проявляются

- а)судорожным синдромом
- б)вестибулярными расстройствами
- в)хореоатетонидным гиперкинезом
- г)горизонтальным нистагмом
- д)гиперэксплексией

048.При лечении болезни Паркинсона холинолитиками (циклодол, норакин) побочные симптомы проявляются

- а)затуманиванием зрения
- б)двоением в глазах
- в)слюнотечением
- г)сухостью во рту
- д)верно а) и г)
- е)верно б) и в)

049.Лечение холинолитиками болезни Паркинсона противопоказано, если у больного имеются

- а)катаракта
- б)глаукома
- в)гипертоническая ретинопатия
- г)диабетическая ретинопатия
- д)любые из перечисленных заболеваний

050.Лечение холинолитиками болезни Паркинсона противопоказано при заболевании

- а)щитовидной железы
- б)вилочковой железы
- в)поджелудочной железы
- г)предстательной железы
- д)при всех перечисленных заболеваниях

051.При комбинированном лечении болезни Паркинсона витамин В6 уменьшает эффективность следующих препаратов

- а)L-допа

- б)накома
- в)мадопара
- г)мидантана
- д)циклодола

052. При эссенциальном наследственном дрожании препаратами выбора являются

- а)а-адренергические блокаторы (пирроксан)
- б)б-адренергические блокаторы (анаприлин)
- в)дофасодержащие средства (L-допа, наком)
- г)агонисты дофаминовых рецепторов (бромкриптин)
- д)верно а) и б)
- е)все перечисленные препараты

053. Клиническая картина врожденной юношеской торзионной дистонии (форма Сегава) отличается наличием

- а)вестибуломозжечкового синдрома
- б)акинетико-ригидного синдрома
- в)синдрома сенситивной атаксии
- г)пирамидно-мозжечкового синдрома
- д)всего перечисленного

054. При лечении типичной формы хореи Гентингтона обычно применяют

- а)дофасодержащие препараты
- б)нейролептики
- в)агонисты дофамина
- г)антихолинергические препараты
- д)верно а) и г)
- е)верно б), в) и г)

055. Мозжечковую диссинергию Ханта от миоклонус-эпилепсии Унферрихта - Лундборга отличает

- а)наличие мозжечковых симптомов
- б)отсутствие пирамидных симптомов
- в)отсутствие экстрапирамидных симптомов
- г)отсутствие нарушений глубокой чувствительности
- д)все перечисленное

056. Клиническая картина миоклонус-эпилепсии Унферрихта - Лундборга, кроме характерных миоклоний и судорожных приступов, включает

- а)пирамидную спастичность
- б)экстрапирамидную ригидность
- в)снижение интеллекта
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

057. Миоклонические гиперкинезы при миоклонус-эпилепсии Унферрихта - Лундборга усиливаются

- а)при эмоциональном стрессе
- б)при внезапных сенсорных раздражениях
- в)при закрывании глаз
- г)верно а) и б)

д)при всем перечисленном

058.При болезни Фридрейха имеет место

- а)рецессивный тип наследования
- б)доминантный тип наследования
- в)сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)все перечисленное

059.Среди спиноцеребеллярных атаксий болезнь Фридрейха отличается наличием

- а)деформации стопы
- б)дизрафическим статусом
- в)поражением мышцы сердца
- г)снижением или выпадением рефлексов
- д)верно а) и г)
- е)всего перечисленного

060.Мозжечковая атаксия Пьера - Мари отличается от атаксии Фридрейха

- а)наличием пирамидных патологических симптомов
- б)наличием глазодвигательных нарушений
- в)нарушением походки
- г)верно а) и б)
- д)верно б) и в)

061.Для семейной спастической параплегии (болезни Штрюмпеля) характерно преобладающее поражение следующих спинальных анатомических структур

- а)пирамидных путей
- б)мозжечковых путей
- в)клеток передних рогов
- г)задних канатиков спинного мозга
- д)верно а) и в)

062.Характерной чертой нижнего парапареза при болезни Штрюмпеля является

- а)преобладание слабости над спастичностью
- б)преобладание спастичности над слабостью
- в)преобладание мозжечковых симптомов над пирамидными
- г)сочетание пирамидных симптомов с фибрилляцией мышц
- д)сочетание пирамидных симптомов с сенситивной атаксией

063.Тип наследственности при спастической семейной параплегии (болезни Штрюмпеля) характеризуется как

- а)аутосомно-доминантный
- б)аутосомно-рецессивный
- в)рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
- г)все перечисленное
- д)верно а) и б)

064.Нейрофибромы при болезни Реклингаузена могут локализоваться

- а)по ходу периферических нервов
- б)в спинномозговом канале по ходу корешков
- в)интракраниально по ходу черепных нервов
- г)на любом из указанных участков

065. Тип наследования нейрофиброматоза (болезни Реклингаузена) характеризуется как
- а) аутосомно-доминантный
 - б) аутосомно-рецессивный
 - в) рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
 - г) верно а) и б)
 - д) неверно все перечисленное
066. Интракраниальный ангиоматоз при синдроме Стерджа - Вебера поражает
- а) вещество мозга
 - б) твердую оболочку
 - в) мягкую оболочку
 - г) одинаково часто все перечисленные структуры
067. Для подтверждения интракраниального поражения при энцефалотригеминальном ангиоматозе достаточно произвести
- а) электроэнцефалографию
 - б) пневмоэнцефалографию
 - в) реоэнцефалографию
 - г) рентгенокраниографию
 - д) транскраниальную доплерографию
068. Тип наследования атаксии-телеангиэктазии (синдром Луи - Бар) характеризуется как
- а) аутосомно-доминантный
 - б) аутосомно-рецессивный
 - в) рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
 - г) все перечисленное
069. Для болезни Дауна характерно сочетание следующих признаков
- а) округлый череп, готическое небо, синдактилия, гипотония мышц
 - б) долихоцефалия, расщепление неба, арахнодактилия, гипертонус мышц
 - в) краниостенотический череп, заячья губа, наличие 6-го пальца, хореоатетоз
 - г) наблюдается сочетание любых перечисленных признаков
070. Тип наследования при синдроме Шегрена - Ларссена характеризуется как
- а) аутосомно-доминантный
 - б) аутосомно-рецессивный
 - в) рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
 - г) все перечисленное
071. Достаточными клиническими признаками в диагностике синингомиелии являются
- а) сегментарные диссоциированные нарушения чувствительности
 - б) наличие дизрафических черт строения опорно-двигательного аппарата
 - в) прогрессирующая атрофия мышц в участках, соответствующих сегментарным нарушениям чувствительности
 - г) нижний спастический парализ
 - д) все перечисленное
 - е) верно а) и б)
072. Для переднероговой формы синингомиелии характерны
- а) нарушения проприоцептивной чувствительности
 - б) спастические парезы
 - в) диссоциированный тип нарушений чувствительности

- г)сенситивная атаксия
- д)верно в) и г)
- е)ничего из перечисленного

073.Синдром Клиппеля - Фейля характеризуется на рентгенограмме признаками

- а)краниостеноза
- б)платибазии
- в)остеопороза турецкого седла
- г)выступанием зуба второго шейного позвонка в область проекции задней черепной ямки
- д)срастанием нескольких шейных позвонков

074.Аномалией Арнольда - Киари называется патология, при которой имеется

- а)сращение шейных позвонков
- б)сращение 1-го шейного позвонка с затылочной костью
- в)смещение вниз миндалик мозжечка
- г)расщепление дужки 1-го шейного позвонка
- д)все перечисленное

075.Наиболее информативными методами исследования при врожденной аномалии мозга Денди - Уолкера являются

- а)вентрикулография
- б)компьютерная томография мозга
- в)миелография
- г)рентгенография кранио-вертебрального перехода
- д)все перечисленные
- е)верно а) и б)

Рекомендации по оцениванию результатов тестирования ординатора

Критерии оценки результатов тестирования

Оценка (стандартная)	Оценка (тестовые нормы)
Отлично	80 – 100%
Хорошо	70 – 79%
Удовлетворительно	60 – 69%
Неудовлетворительно	Менее 60%

Вывод: выполнение данного задания позволяет оценить сформированность следующих части компетенций: ПК-5, ПК-6, ПК-8.

1.3. Список задач

Задача №1

На приеме больной 35 лет, жалуется на быстрые, неожиданные, размашистые движения, совершаемые без напряжения и лишённые стереотипности, усиливающиеся при волнении и уменьшающиеся в покое, во время сна. В движения вовлекаются не только мышцы конечностей, но и лицевая мускулатура. При осмотре выявлено, что эмоционально-мимические и реактивные движения резко усилены. Мышечный тонус понижен.

1. Выделить ведущие клинические симптомы.

2. Назвать клинический синдром.
3. Поставить топический диагноз.
4. Какая атаксия возникает при поражении червя мозжечка.
5. Какие образования головного мозга входят в состав экстрапирамидной системы.

Задача №2

На приеме женщина 67 лет, жалуется на затруднения при передвижении и самообслуживании по причине скованности мышц конечностей и туловища. При осмотре выявлено, что движения выполняются в замедленном темпе, отличаются выраженной бедностью, параличи и парезы отсутствуют.

1. Выделить ведущие клинические симптомы.
2. Назвать клинический синдром.
3. Поставить топический диагноз.
4. Какие клинические симптомы характерны для поражения конского хвоста спинного мозга.
5. Признаки центрального паралича.

Задача №3

На приеме больной 29 лет, жалуется на затруднения при ходьбе, падения, шаткость при ходьбе.

В неврологическом статусе: ходьба с широко расставленными ногами, шаткость и отклонение вправо, в позе Ромберга – тенденция к падению вправо, гиперметрия, мимопадание и интенционное дрожание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах справа, горизонтальный нистагм при взгляде вправо, адиадохокinez правой руки, снижение тонуса мышц правых конечностей, скандированная речь.

1. Выделить ведущие клинические симптомы.
2. Назвать клинический синдром.
3. Поставить топический диагноз.
4. Какие клинические симптомы характерны для периферического паралича.
5. Указать уровень дуги рефлекса с сухожилия двуглавой мышцы плеча.

Задача №4

На приеме больной 19 лет, жалуется на медленные, «червеобразные», вычурные движения преимущественно в кистях рук, нередко распространяющиеся на предплечья и плечи, мышцы языка и лица в виде вытягивания губ, перекашивания рта,

гримасничанья. Характерны переразгибания средних и концевых фаланг пальцев. Данная симптоматика усиливается под влиянием эмоций и уменьшается в покое, во время сна.

1. Выделить ведущие клинические симптомы.
2. Назвать клинический синдром.
3. Поставить топический диагноз.
4. Указать признаки поражения пирамидного пути выше шейного утолщения.
5. При поражении каких образований развивается хореический гиперкинез.

Задача №5

На приеме больной 43 лет, жалуется на слабость в кистях и стопах. При ходьбе цепляется носками за пол, из-за чего вынужден высоко поднимать ноги. «Повисли» кисти и стопы, наблюдается снижение мышечного тонуса и атрофия их мышц, арефлексия при вызывании сухожильных и периостальных рефлексов, боль в конечностях, гипалгезия в дистальных отделах конечностей.

1. Выделить ведущие клинические симптомы.
2. Назвать клинический синдром.
3. Поставить топический диагноз.
4. Через какие афферентные связи включается мозжечок в систему координации движений.
5. Где оканчиваются афферентные пути стриопаллидарной системы.

Методические материалы, определяющие процедуры оценивания результатов обучения, характеризующих этапы формирования компетенций, описание шкал оценивания

Этап: проведение текущего контроля успеваемости

Текущая аттестация – это регулярная проверка усвоения учебного материала на протяжении семестра. Она может осуществляться в устной или письменной формах в виде опросов, рефератов, проверки домашних заданий, написания истории болезни и самостоятельной работы студентов, проведении различных работ, коллоквиумов, тестирования. В ходе текущего контроля успеваемости преподаватель устанавливает реальный уровень усвоения студентами учебной программы на данный момент времени в виде выявления областей незнания, неумения, непонимания.

Формы текущего контроля определены учебным планом и описаны в рабочей программе. По всем заданиям текущего контроля выставляется оценка в соответствии с критериями и шкалой оценивания.

Рекомендации по оцениванию устного опроса:

Требования к оценке:

при выставлении оценки преподаватель учитывает:

- полноту знания учебного материала по теме занятия,
- степень активности студента на занятии;
- логичность изложения материала;
- аргументированность ответа, уровень самостоятельного мышления;
- умение связывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью.

Схема оценивания правильности ответов на устный опрос:

Тип задания	Проверяемые компетенции	Критерии оценки	Оценка
Устный ответ	ПК-5 ПК-6 ПК-8	студент, обнаруживший всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала занятия, усвоивший основную литературу и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной для подготовки к занятию. Как правило, оценка «отлично» выставляется студентам, усвоившим взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявившим творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.	Аттестован
		студенту, обнаружившему существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допустившему принципиальные ошибки при ответе на вопросы.	Не аттестован

Рекомендации по оцениванию результатов решения задач

Процент от максимального	Правильность (ошибочность) решения
--------------------------	------------------------------------

количества баллов	
100	Полное верное решение. В логическом рассуждении и решении нет ошибок, задача решена рациональным способом. Получен правильный ответ. Ясно описан способ решения.
81-100	Верное решение, но имеются небольшие недочеты, в целом не влияющие на решение, такие как небольшие логические пропуски, не связанные с основной идеей решения. Решение оформлено не вполне аккуратно, но это не мешает пониманию решения.
66-80	Решение в целом верное. В логическом рассуждении и решении нет существенных ошибок, но задача решена неоптимальным способом или допущено не более двух незначительных ошибок. В работе присутствуют арифметическая ошибка, механическая ошибка или описка при переписывании выкладок или ответа, не исказившие содержание ответа.
46-65	В логическом рассуждении и решении нет ошибок, но допущена существенная ошибка в расчетах. При объяснении сложного явления указаны не все существенные факторы.
31-45	Имеются существенные ошибки в логическом рассуждении и в решении. Рассчитанное значение искомой величины искажает содержание ответа. Доказаны вспомогательные утверждения, помогающие в решении задачи.
0-30	Рассмотрены отдельные случаи при отсутствии решения. Отсутствует окончательный численный ответ (если он предусмотрен в задаче). Правильный ответ угадан, а выстроенное под него решение - безосновательно.
0	Решение неверное или отсутствует

Критерии оценки результатов решения задач

Оценка (стандартная)	Оценка (тестовые нормы)
Отлично	80 – 100%
Хорошо	66 – 80%
Удовлетворительно	46 – 65%
Неудовлетворительно	Менее 46%

Рекомендации по оцениванию рефератов и презентаций

Написание реферата предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы.

Реферат (от лат. *refere* – докладываю, сообщаю) представляет собой особое сочинение, в котором определены цели, задачи и выводы излагающие основные положения темы или проблемы.

Тематика рефератов представлена в Фондах оценочных средств и в учебно-методических пособиях для самостоятельной работы ординатора соответствующей рабочей программы.

Рефераты докладываются на занятии соответственно выбранной теме и календарно-тематическому плану, сдаются преподавателю строго в указанный срок.

Сведение отобранной информации должно быть встроено в текст в соответствии с определенной логикой. Реферат состоит из трех частей: введения, основной части, заключения;

а) во введении логичным будет обосновать актуальность темы (почему выбрана данная тема, каким образом она связана с современностью и наукой);
 цель (должна соответствовать теме реферата);
 задачи (способы достижения заданной цели), отображаются в названии параграфов работы;

б) в основной части дается характеристика и анализ темы реферата в целом, и далее – сжатое изложение выбранной информации в соответствии с поставленными задачами. В конце главы должен делаться вывод (подвывод), который начинается словами: «Таким образом...», «Итак...», «Значит...», «В заключение главы отметим...», «Все сказанное позволяет сделать вывод...», «Подводя итог...» и т.д.

в) заключение содержит выводы по главам (1-1,5 листа). Уместно высказать свою точку зрения на рассматриваемую проблему.

Реферат может быть представлен в виде презентации, при этом обязательно выполнение основных требований к реферату, включая правильность оформления списка литературы!

Раскрытие темы реферата предполагает наличие нескольких специализированных источников (как минимум 8-10 публикаций, монографий, справочных изданий, учебных пособий) в качестве источника информации. Предпочтение отдается публикациям в специализированных журналах и монографиям признанных специалистов в соответствующей области знаний. Обязательно использование иностранной литературы.

Схема оценивания правильности написания и защиты реферата или презентации

Тип задания	Проверяемые компетенции	Критерии оценки	Оценка
Защита реферата или презентации	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Выполнены все требования к написанию и защите реферата или презентации: - обозначена проблема и обоснована её актуальность; - сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция; - сформулированы выводы; - тема раскрыта полностью; - выдержан объём работы; - соблюдены требования к внешнему оформлению реферата или презентации; - даны правильные ответы на дополнительные вопросы.	«отлично»
		Основные требования к реферату и его защите выполнены, но при этом допущены недочеты: - неточности в изложении материала; - отсутствует логическая последовательность в суждениях; - не выдержан объём реферата или презентации; - имеются упущения в оформлении; - на дополнительные вопросы при защите даны неполные ответы	«хорошо»
		Имеются существенные отступления	«удовлетворительно»

		от требований к реферированию: - тема освещена лишь частично; - допущены фактические ошибки в содержании реферата или презентации; - имеются ошибки при ответе на дополнительные вопросы; - во время защиты отсутствует вывод.	
		Реферат абсолютно не подготовлен. Тема реферата или презентации не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.	«неудовлетворительно»

Этап: проведение промежуточной аттестации по дисциплине – зачет.

Проведение промежуточной аттестации происходит в виде зачета. Задания на зачете содержат теоретические вопросы и ситуационные задачи.

Методические рекомендации по подготовке к зачету

Для допуска и успешной сдачи промежуточной аттестации (зачет) студенту необходимо выполнить несколько требований:

- 1) регулярно посещать аудиторные занятия по дисциплине; пропуск занятий не допускается без уважительной причины;
- 2) в случае пропуска занятия студент должен быть готов ответить на зачете на вопросы преподавателя, взятые из пропущенной темы;
- 3) студент должен точно в срок сдавать письменные работы на проверку и к следующему занятию удостовериться, что они зачтены;
- 4) готовясь к очередному занятию по дисциплине, студент должен прочитать соответствующие разделы в учебниках, учебных пособиях, монографиях и пр., рекомендованных преподавателем в программе дисциплины, и быть готовым продемонстрировать свои знания на паре; каждое участие студента в обсуждении материала на практических занятиях отмечается оценкой преподавателем и учитывается при ответе на зачете;
- 5) в случае, если студент не освоил необходимый материал или что-то не понял, он должен подойти к преподавателю в часы консультаций и прояснить материал;
- 6) во время зачета студент получает один теоретический вопрос, готовится в течение 5-7 минут и рассказывает преподавателю все, что знает по этому материалу;
- 7) второй этап зачета – это решение тестового задания и ответы на вопросы преподавателя по материалу и содержанию задания;
- 8) третий этап зачёта - это решение ситуационной задачи и ответы на вопросы преподавателя по материалу и содержанию задания;

Схема оценивания промежуточного контроля знаний

Тип задания	Проверяемые компетенции	Критерии оценки	Оценка
Устный опрос Тестовые задания Ситуационная задача	ПК-5 ПК-6 ПК-8	заслуживает студент, обнаруживший всестороннее, систематическое и глубокое знание программного материала по дисциплине, освоивший основную и дополнительную литературу, рекомендованной программой, показавший творческий подход в выполнении поставленной задачи.	<i>зачтено</i>
		выставляется студенту, обнаружившему пробелы в знаниях основного программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий.	<i>не зачтено</i>

Ответы на вопросы:

001. д	013. г	025. е	037. г	049. е	061. а	073. д
002. в	014. д	026. г	038. е	050. а	062. д	074. б
003. в	015. д	027. в	039. е	051. д	063. б	075. е
004. д	016. г	028. д	040. д	052. г	064. б	
005. б	017. г	029. б	041. а	053. б	065. в	
006. в	018. е	030. г	042. а	054. в	066. д	
007. в	019. е	031. г	043. а	055. в	067. д	
008. г	020. в	032. е	044. в	056. в	068. а	
009. в	021. г	033. а	045. г	057. д	069. е	
010. в	022. е	034. а	046. е	058. б	070. г	
011. б	023. а	035. б	047. б	059. г	071. е	
012. д	024. а	036. г	048. г	060. а	072. е	

Ответы к тестам и задачам: Экстрапирамидные нарушения.

Ответы к модулю № 1.3, 1.13

Тесты:

001. б)в) 002 б)в) 003.а) в) 004.а) г)005 в)г) 006. а) г) 007. б)008. в)009. а) в) 010. в) 011 д)

Задачи:

Хореический гиперкинез.

2. Поражена экстрапирамидная система, ее стриарная часть

Задача №2

1. Олигокинезия и брадикинезия.

2. Поражена экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.

Задача №3

1. Мозжечковая атаксия.

2. Поражены оба полушария мозжечка.

Задача №4

1. Правосторонняя мозжечковая атаксия.

2. Поражено правое полушарие мозжечка.

Задача №5

1. «Штампующая» походка характерная для сенситивной атаксии.

2. Возникает при поражении задних канатиков спинного мозга, периферических нервов, медиальной петли, зрительного бедра, в которых проходят проводящие пути глубокой чувствительности.

Задача №6

1. Вестибулярная атаксия.

2. Возникает при поражении внутреннего уха, вестибулярного нерва, вестибулярных ядер в стволе мозга.

Задача №7

1. Акинетико-ригидный синдром.

2. Поражена экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.

Задача №8

1. Тремор, как вид экстрапирамидного гиперкинеза.

2. Поражена экстрапирамидная система, ее стриарная часть.

Задача №9

1. Гемибаллизм, как вид экстрапирамидного гиперкинеза.

2. Поражено субталамическое ядро Льюиса.

Задача №10

1. Тик, как вид экстрапирамидного гиперкинеза.

2. Поражена экстрапирамидная система, ее стриарная часть.

Ответы к модулю № 1.4, 1.14

Тесты:

1-3, 2-4, 3-3, 4-5, 5-5, 6-1, 7-3, 8-2, 9-5

Задачи:

Болезнь Паркинсона Ответы:

Задача № 1. Болезнь Паркинсона; ригидно-дрожательная форма. По преобладанию тех или иных симптомов выделяют акинетико-ригидную, ригидно-дрожательную и дрожательную формы паркинсонизма. Для лечения паркинсонизма врач выбирает индивидуальную схему с учетом выраженности отдельных симптомов болезни, степени функциональной дезадаптации, а также наличия побочных эффектов терапии. Группы препаратов: центральные холинолитики (циклодол, паркопан, линезин, норакин, тропацин); мидантан (амантадин); трициклические антидепрессанты: (амитриптилин, имипрамин); ингибиторы МАО-В, агонисты дофаминовых рецепторов (парлодел (бромокриптин)); ДОФА-содержащие препараты, симптоматическое лечение, включая антисклеротические средства, сосудорасширяющие препараты, препараты, улучшающие метаболические процессы. Источник:

Задача № 2. Болезнь Паркинсона; акинетико-ригидная форма. По преобладанию тех или иных симптомов выделяют акинетико-ригидную, ригидно-дрожательную и дрожательную формы паркинсонизма. Для лечения паркинсонизма врач выбирает индивидуальную схему с учетом выраженности отдельных симптомов болезни, степени функциональной дезадаптации, а также наличия побочных эффектов терапии. Группы препаратов: центральные холинолитики (циклодол, паркопан, линезин, норакин, тропацин); мидантан (амантадин); трициклические антидепрессанты: (амитриптилин, имипрамин); ингибиторы МАО-В, агонисты дофаминовых рецепторов (парлодел (бромокриптин)); ДОФА-содержащие препараты, симптоматическое лечение, включая антисклеротические средства, сосудорасширяющие препараты, препараты, улучшающие метаболические процессы.

Задача № 3. На основании данных анамнеза о перенесенном инфекционном заболевании неясной этиологии, сопровождавшемся нарушением сна и легким очаговым синдромом, и клинического обследования: формирование синдрома паркинсонизма, учитывая молодой возраст пациента, можно поставить диагноз: эпидемический энцефалит, хроническая стадия.

Лечение синдрома паркинсонизма предусматривает назначение противопаркинсонических препаратов, воздействующих на экстрапирамидную систему и влияющих на состояние мышечного тонуса и тремор покоя.

Задача №6

1. Синдром постурально-кинетического тремора.
2. Экстрапирамидная система.
3. Эссенциальный тремор, умеренно прогрессирующее течение.
4. Диагностика осуществляется по клинической симптоматике и наследственно отягощенному анамнезу.
5. Терапия ЭТ средней степени тяжести симптоматическая и проводится пожеланию больного. Рационально применение бета-блокаторов: пропранолол 60 мг/сут., карведилол 12,5-25 мг/сут., при их неэффективности антиконвульсант клоназепам 2-6 мг/сут.

Задача №7

1. Акинетико-ригидный синдром, синдром паркинсонизма.
2. Экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидная форма, умеренно прогрессирующее течение.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.
5. С учетом возраста (старше 70 лет) целесообразно начать терапию с препаратов леводопы: мадопар 300-600 мг/сут.

Задача №8

1. Синдром дрожательного гиперкинеза в виде тремора покоя левой руки.
2. Экстрапирамидная система: черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Болезнь Паркинсона, дрожательная форма, умеренно прогрессирующее течение.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.
5. С учетом возраста, целесообразно начало терапии: с агонистов дофаминовых рецепторов: мипапекс 1,5-4,5 мг/сут., проноран 150-250 мг/сут. или амантадинов: ПК-мерц 300-500мг/сут.

Задача №9

1. Синдром мышечной дистонии в виде блефароспазма и оромандибулярной дистонии.
2. Поражена экстрапирамидная система.
3. Идиопатическая краниальная дистония, умеренно прогрессирующее течение, средней степени тяжести.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.
5. Препаратом выбора при фокальных дистониях является ботулинический токсин (диспорт 500-1000 ЕД, ботокс 100-200 ЕД) в виде локальных инъекций в сочетании с приемом препаратов обладающих тонолитическим эффектом (баклофен 30-75 мг/сут., сирдалуд 2 – 6 мг/сут.).

Задача №10

1. Синдром цервикальной мышечной дистонии по типу ретроколлеса и дистонического тремора.
2. Поражена экстрапирамидная система.
3. Идиопатическая цервикальная дистония по типу ретроколлеса с дистоническим тремором.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.
5. Препаратом выбора при фокальных дистониях является ботулинический токсин (диспорт 500-1000 ЕД, ботокс 100-200 ЕД) в виде локальных инъекций в сочетании с приемом препаратов обладающих тонолитическим эффектом (баклофен 30-75 мг/сут., сирдалуд 2 – 6 мг/сут.).

Задача №11

1. Акинетико-ригидный синдром (паркинсонизма) с преобладанием справа.
2. Поражена экстрапирамидная система: черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Ювенильный паркинсонизм, акинетико-ригидная форма, дебют.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.
5. Лечение: ПК-мерц (амантадин) 300 мг/сут., агонисты дофаминовых рецепторов мипапекс 1,5-4,5 мг/сут., проноран 150-250 мг/сут.

Ответы к модулю № 1.5, 1.15

1-б, 2-г, 3-а, 4-в, 5-а, 6-д, 7-д

Ответы к модулю № 1.6, 1.16

Тесты:

1-в, 2-б, 3-г, 4-г, 5-г, 6-б, 7-б, 8-а, 9-а

Задачи:

1. В приведенном наблюдении на всем протяжении болезни доминировал экстрапирамидный синдром, плохо поддаваясь терапии леводопосодержащими препаратами. Легкие мозжечковые проявления были отмечены только в дебюте болезни. Пирамидный и псевдобульбарный синдромы, а также вегетативная недостаточность в клинической картине представлены весьма деликатно и маскировались грубыми паркинсоническими проявлениями. Состояние больной прогрессивно ухудшалось, и она умерла спустя 5 лет от начала заболевания.

Таким образом, в представленных наблюдениях МСА проявлялась четырьмя ведущими синдромами: мозжечковым, паркинсоническим, пирамидным и вегетативным, однако их выраженность и очередность проявления существенно различались. По мере прогрессирования заболевания каждый из перечисленных синдромов мог стать ведущим, маскируя другие проявления. Только тщательный сбор анамнеза и неврологический осмотр позволили выявить характерную для МСА клиническую картину.

2. Таким образом, у больной заболевание началось в возрасте 46 лет, медленно прогрессировало и через 5 лет имело все признаки МСА: сочетание мозжечкового, пирамидного, экстрапирамидного синдромов и вегетативной недостаточности. Болезнь дебютировала вегетативными расстройствами (синдром Рейно, приливы жара, потливость), что первоначально объяснялось периодом гормональной дисфункции. В последующие 3 года вегетативные нарушения прогрессировали, появились ортостатическая гипотензия, недержание мочи. Через год присоединились мозжечковые нарушения и расстройство речи, а также паркинсонический синдром и постуральная неустойчивость. Дальнейшее прогрессирование заболевания привело к вовлечению в процесс корково-ядерных путей, что сопровождалось формированием псевдобульбарного синдрома (насиленные эмоции, дизартрия). Пирамидные нарушения проявились лишь гиперрефлексией и патологическими знаками. Препараты леводопы незначительно снизили мышечный тонус, однако гипокинезии и пропульсии сохранялись. При катамнестическом наблюдении: спустя 6 лет внезапно умерла дома от острой сердечной недостаточности.

Ответы модулю № 1.17, 1.27

К тесту:

1-г, 2-б, 3-г, 4-д, 5-а

К задачам:

1 Задача

Диагноз: кортико-базальная дегенерация. Кинетическая и кинестетическая апраксия рук, больше слева. В данном случае диагноз кортико-базальной дегенерации базируется на типичных клинических проявлениях, таких как синдром «чужой руки», дистония, акинетико-ригидный синдром и апраксические расстройства, преимущественно с одной стороны. В когнитивной сфере отмечается нарушение праксиса (кинетическая и кинестетическая апраксия рук) и соматического гнозиса (нарушение схемы тела). Однако отсутствуют клинически значимые расстройства памяти, нет существенного ограничения повседневной жизни вследствие когнитивных нарушений, что не позволяет говорить о синдроме

деменции. Следует отметить, что отсутствие деменции является весьма характерным для ранних и умеренных стадий КБД.

Ответы модулю № 1.18, 1.28

К тесту:

1-г, 2-а, 3-г, 4-г, 5-г, 6-д, 7-г, 8-г, 9-а, 10-г, 11-в, 12-а, 13-д, 14-д, 15-д

К задачам:

1 Задача

1. MMSE 25 баллов-соответствует преддементным нарушениям. «Батарея лобной дисфункции» -12 баллов, что соответствует умеренной лобной дисфункции
2. Раннее начало заболевания, отсутствие в анамнезе соматической патологии, цереброваскулярных заболеваний, клинические проявления, данные осмотра, отсутствие характерных изменений на МРТ головного мозга позволяет исключить наличие сосудистой деменции.
3. При деменции при болезни Альцгеймера в первую очередь прогрессирует снижение памяти и интеллекта, когда как изменение личности и поведения, утрата критики происходит на более поздних этапах.
На МРТ головного мозга определяется поражение задних отделов головного мозга
4. Диагноз: Дегенеративное заболевание головного мозга. Лобно-височная дегенерация. Болезнь Пика.

Ответы к модулю № 1.9, 1.19

К тесту:

1-б, 2-в, 3-б, 4-а, 5-г, 6-б, 7-б, 8-в, 9-а

Ответы модулю № 1.10, 1.20

К тесту:

1-в, 2-г, 3-в, 4-в, 5-а, 6-в

К задачам:

1 Задача

1. Эссенциальный тремор, спорадическая форма, с поздним началом, с дрожанием головы по типу «нет-нет», дрожанием рук и ног.
2. Отменить леводопу/карбидопу. Назначить пропранолол 20-80 мг 4 раза в сут. При непереносимости: бипериден 6 мг (4мг утро, 3 мг вечер)
3. Прогноз: учитывая тремора рук в покое, возможна трансформация в болезнь Паркинсона, дрожательная форма. Динамическое наблюдение пациента

2 Задача

1. Эссенциальный тремор, спорадическая форма, с дрожанием головы по типу «нет-нет»
2. Учитывая непереносимость б блокаторов: можно рекомендовать: примидон, габапентин, топирамат.

Ответы модулю № 1.11, 1.21

К тесту:

1-, 2-д, 3-б, 4-а, 5-в, 6-а, 7-а, 8-а, 9-г, 10-в

К задачам:

1 Задача

1. Эссенциальный велопалатинный миоклонус.
2. Лечение: единственный метод фармакологической терапии: ботулинотерапия в мягкое небо под ЭМГ-контролем

2 Задача

- 1 Ночной миоклонус нижних конечностей
2. Поддаются терапии клонозепамом, вальпроатами, баклофеном при использовании небольших доз (одна таблетка на ночь).
3. Прогноз благоприятный

Ответы модулю № 1.12, 1.22

К тесту:

1-в, 2-а, 3-б, 4-а, 5-в, 6-а, 7-в, 8-б, 9-а

К задачам:

1 Задача

1. МР –томографию головного мозга: типична гиперинтенсивность сигнала в T2 режиме в области чечевицеобразных, таламических и хвостатых ядер, ствола головного мозга, мозжечка, белого вещества. В срезах среднего мозга: «лицо гигантской панды»
2. В биохимическом анализе крови уровень церулоплазмينا сыворотки 71 мг/мл. Норма - 150-480. Что говорит о сниженном содержании.
3. Акинетико-ригидный синдром
4. Дискоординаторные нарушения у пациента следует трактовать как мозжечковую атаксию
5. Болезнь Вильсона-Коновалова
6. Д-пеницилламин

3 Задача

1. Дебют начала болезни в 18 лет, говорит об ювенильной форме болезни Галлервордена — Шпатца
2. Ведущими в клинической картине являются: дистонические проявления в виде оромандибулярной дискинезии, дистонии в дистальных отделах левых конечностей, дизартрия, синдром паркинсонизма с постуральной неустойчивостью, поведенческие нарушения.
3. Дефект фермента-→Накопление цистеина-→цистеин в присутствии железа ведет к повышению свободных радикалов -→ оксидатное повреждение головного мозга В дальнейшем отложение железа и нейромеланина.