

**федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Уральский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики

УТВЕРЖДАЮ
Проректор по образовательной
деятельности и молодежной политике

Г.В. Бородулина


«23» июня 2023г.

Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации по дисциплине

**НЕВРОЛОГИЯ, МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА,
НЕЙРОХИРУРГИЯ**

Специальность: 31.05.01 Лечебное дело

Уровень высшего образования: специалист

Квалификация: врач-лечебник

г. Екатеринбург
2023 год

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Ковтун Ольга Петровна
Должность: ректор
Дата подписания: 28.09.2023 14:46:55
Уникальный идентификатор: 5590ada38f6af7e73be31608a4c0



1) Кодификатор результатов обучения по дисциплине «Современные подходы к диагностике и лечению инсульта»

Категория (группа) компетенций	Код и наименование компетенции	Код и наименование индикатора достижения компетенции	Индекс трудовой функции и ее содержание (из ПС)	Дидактическая единица (ДЕ)	Контролируемые учебные элементы, формируемые в результате освоения дисциплины			Методы оценивания результатов освоения дисциплины
					Знания	Умения	Навыки	
Этические и правовые основы профессиональной деятельности	ОПК-1. Способен реализовывать моральные и правовые нормы, этические и деонтологические принципы в профессиональной деятельности	ИД-1 _{опп-1} Знает: основы медицинской этики и деонтологии; основы законодательства в сфере здравоохранения; правовые аспекты врачебной деятельности. ИД-2 _{опп-1} Умеет: защищать гражданские права врачей и пациентов различного возраста ИД-3 _{опп-1} Умеет работать с персональными данными пациентов и сведениями, составляющими врачебную тайну, препятствует их разглашению ИД-4 _{опп-1} Владеет навыками информирования пациентов и их родственников в соответствии с требованиями правил «информированного согласия»	А/01.7 Оказание медицинской помощи пациенту в неотложной или экстренной формах.	ДЕ1. Анатомическая и функциональная организация нервной системы	Анатомическую структуру и морфологическую организацию нервной системы.			Тестовый контроль. Ситуационные задачи.
				ДЕ2. Чувствительность и ее расстройства. Типы и виды нарушений чувствительности. Центральные и периферические механизмы боли.	Анатомо-физиологическую организацию спинного мозга, взаимодействие ноцицептивной и антиноцицептивной систем	Провести топическую диагностику поражения спинного мозга	Алгоритмам и дифференциальной диагностики типов нарушений чувствительности и болевых синдромов.	
				ДЕ3. Пирамидный тракт. Симптомы поражения корково-мышечного пути на	Функциональное значение и строение пирамидного тракта; клинические критерии центрального и	Определить уровень поражения двигательных нарушений	Методикой исследования двигательной сферы, рефлекторного статуса	

				разных уровнях. Синдромы поражения спинного мозга, его корешков и периферических нервов.	периферического пареза			
				ДЕ4. Экстрапирамидная система. Мозжечок. Симптомы и синдромы поражения.	Анатомическую структуру и нейрофизиологические, нейрохимические механизмы регуляции деятельности экстрапирамидной и мозжечковой систем	Оценить состояние экстрапирамидной системы, мозжечка и их связей, выделить основные неврологические синдромы их поражения	Особенностями методики исследования экстрапирамидной системы и функции мозжечка	
				ДЕ5. Черепные нервы (I-VI пары). Ствол мозга (средний мозг).	Анатомо-функциональные особенности черепных нервов (I-VI пары); систему заднего продольного пучка, Симптомы поражения коркового и стволового центра зрения,	Выявить патологию обонятельного, зрительного анализаторов, регуляции зрения, верхней глазничной щели, определить синдром Аргайла Робертсона,	Методикой исследования черепных нервов, дифференциальной диагностикой альтернирующих синдромов, бульбарного и псевдобульб	

					окулоцефальный рефлекс	синдром Эйди, синдром Парино, Гертвига-Мажанди, Аргайля-Робертсона, верхней глазничной щели и стенки кавернозного синуса	арного синдромов	
				ДЕБ. Черепные нервы (V-XII пары). Ствол мозга (варолиев мост, продолговатый мозг).	Анатомо-функциональные особенности, симптомы и синдромы поражения черепных нервов (V-XII пары);	Выявить патологию мостомозжечкового угла, определить тип альтернирующего синдрома; определить тип пареза лицевого и подъязычного нервов (центральный /периферический)	Методика исследования функций V, VII, VIII, IX, X, XI, XII черепных нервов, отоневрологические методы исследования вестибулярной функции.	

				ДЕ7. Кора головного мозга. Синдромы поражения полушарий и отдельных долей головного мозга.	Строение коры головного мозга и локализацию высших корковых функций, синдромы поражения отдельных долей мозга	Оценить степень и характер нарушений высших психических функций	Методикой исследования функций коры головного мозга	
<p>Диагностические инструментальные методы обследования</p> <p>Диагностические инструментальные методы обследования</p>	<p>ОПК-4. Способен применять медицинские изделия, предусмотренные порядком оказания медицинской помощи, а также проводить обследования пациента с целью установления диагноза</p>	<p>ИД-1_{опп-4} Знает: цель, задачи, принципы обследования пациента; предназначение медицинских изделий, предусмотренных порядком оказания медицинской помощи; особенности современного диагностического процесса, принципы диагностики, основанной на научных доказательствах; возможности и ограничения методов, использующиеся с целью установления диагноза.</p> <p>ИД-2_{опп-4} Умеет: проводить обследование пациента с целью установления диагноза, используя подход, основанный на научных доказательствах; применять медицинские</p>	<p>А/01.7 Оказание медицинской помощи пациенту в неотложной или экстренной формах.</p> <p>А/02.7 Проведение обследования пациента с целью установления диагноза</p> <p>А/03.7 Назначение лечения и контроль его</p>	ДЕ8. Вводное занятие ДМ «Частная неврология»	<p>Анатомическую структуру и морфологическую организацию нервной системы; анатомо-функциональные особенности черепных нервов; основные неврологические симптомы и признаки</p>	<p>Определить локализацию патологического процесса; анализировать симптомы и выявляемые признаки при исследовании неврологического статуса</p>	<p>Методикой исследования двигательной, чувствительной сфер, черепных нервов, экстрапирамидной системы, функции мозжечка; дифференциальной диагностикой альтернирующих синдромов, бульбарного и псевдобульб</p>	<p>Тестовый контроль. Ситуационные задачи.</p>

		изделия, предусмотренные порядком оказания медицинской помощи. ИД-3 _{опк-4} Обосновывает алгоритм применения и оценки результатов использования медицинских технологий, в том числе технологий искусственного интеллекта, специализированного оборудования и медицинских изделий при решении профессиональных задач.	эффективности и безопасности				арного синдромов	
				ДЕ9. Острые нарушения мозгового кровообращения. Транзиторная ишемическая атака. Ишемический инсульт.	Анатомические особенности и физиологию мозгового кровообращения, синдромы поражения сосудистых бассейнов; основные диагностические критерии ишемического инсульта и транзиторной ишемической атаки	Оказать догоспитальную помощь больным с ОНМК, установить характер, этиопатогенез инсульта, оценить неврологический статус, подобрать индивидуальную тактику лечения	Алгоритмом диагностики инсульта и индивидуальным подбором мер первичной и вторичной профилактики ОНМК; шкалой NIHSS для оценки тяжести инсульта	
				ДЕ10. Геморрагический инсульт. Артериовенозные мальформации. Хроническая ишемия мозга	Классификацию внутримозговых кровоизлияний по этиологии; особенности патофизиологии и, клиники и лечения; методы хирургического лечения артериальных и артериовенозных аневризм;	Разработать план терапевтических (хирургических) методов лечения, реабилитационных мероприятий; Провести дифференциальный диагноз между сосудистой деменцией и	Шкалой Ханта и Хесса, шкалой MMSE, Монреальской шкалой оценки когнитивных функций, интерпретировать КТ-, МРТ-исследования	

					особенности организации специализированной помощи и ведения больных с острой и хронической цереброваскулярной патологией	болезнью Альцгеймера		
				ДЕ11. Оболочки мозга. Цереброспинальная жидкость (ЦСЖ), желудочки мозга, ликворные синдромы. Менингеальный и гипертензионный синдромы. Гидроцефалия.	Строение и функции оболочек спинного и головного мозга, ликворные синдромы, клинику менингеального и гипертензионного синдромов, гидроцефалии	Оценить патологические изменения циркуляции ликвора и разработать план терапевтических (хирургических) методов коррекции	Интерпретацией результатов исследования ЦСЖ	
				ДУ12. Инфекции нервной системы – острые и	Этиопатогенез, классификацию, клинику и особенности течения и	Провести дифференциальную диагностику различных	Интерпретировать результаты КТ-, МРТ-исследования	

				<p>хронические формы. Менингиты и энцефалиты. Миелит. Полиомиелит. Поражение центральной и периферической нервной системы при ВИЧ-инфекции</p>	<p>тактики лечения нейроинфекций, неврологических осложнений ВИЧ-инфекции, диагностические возможности методов нейровизуализации, исследования ликвора, нейрофизиологич. методов исследования</p>	<p>этиопатогенетичес. вариантов нейроинфекций, выбрать индивидуальный план тактики диагностики и лечения, профилактики, оценить стадию ВИЧ-инфекции и социальные, деонтологические аспекты</p>	<p>й, данных СМЖ, вирусологических, серологических и микробиологических исследований</p>	
				<p>ДЕ13. Демиелинизирующие заболевания центральной и периферической нервной системы. Рассеянный склероз. Рассеянный энцефаломиелит. Острая и хроническая</p>	<p>Клинику, международные диагностические критерии рассеянного склероза и других демиелинизирующих заболеваний нервной системы, тактику лечения, в т.ч. интенсивной терапии и</p>	<p>Оценить неврологический дефицит и сформулировать клинический диагноз, подобрать индивидуальную тактику лечения обострений, ремиссий и назначения препаратов ПИТРС</p>	<p>Методикой клинического осмотра и заполнения шкалы оценки степени тяжести при РС (EDSS), оценкой результатов МРТ-исследования при демиелинизирующих</p>	

				воспалительная демиелинизирующая полирадикулярная нейропатия (синдром Гийена-Барре).	методов реабилитации, показания для проведения плазмафереза, ГКС и внутривенных иммуноглобулинов		заболеваний	
				ДЕ14. Заболевания периферической нервной системы (ПНС). Моно- и ПНП, множественный мононеврит. Туннельные синдромы. Невралгии, тройничного нерва. Ганглионит. Опоясывающий лишай. Неврит лицевого нерва.	Этиологию, патогенез и меры профилактики заболеваний ПНС, туннельных синдромов, этиопатогенетические подходы к лечению (в т.ч. назначению противовирусной терапии), фармакотерапию при поражении ПНС	Поставить синдромальный диагноз поражения ПНС, наметить диагностический объем обследования для уточнения диагноза, выбрать терапевтический алгоритм лечения поли- и мононевропатий, невралгий	Методами клинического осмотра при патологии ПНС, постановкой развернутого клинического диагноза, интерпретацией электронной миографических исследований	
				ДЕ15. Неврологические проявления дегенеративного-	Организацию вертебрологической помощи, классификацию и клиническую	Провести клинико-лучевую диагностику стадий дегенерации	Методикой клинического осмотра и заполнения документации на	

				<p>дистрофических изменений позвоночника</p>	<p>картину основных вертеброгенных заболеваний, диагностические возможности методов лучевой и нейрофункциональной диагностики</p>	<p>межпозвоночных дисков, сформулировать клинический диагноз, разработать план консервативной терапии, определить показания для оперативного лечения</p>	<p>пациента с вертеброгенной патологией, интерпретацией патологических изменений на рентгенограммах и КТ-, МРТ-томограммах, ЭНМГграммах.</p>	
				<p>ДЕ16. Пароксизмальные расстройства сознания. Эпилепсия. Эпилептический статус. Синкопальные состояния. Электроэнцефалография.</p>	<p>Систему организации помощи больным эпилепсией; этиологию и патогенез пароксизмальных состояний; клинико-фармакологическую характеристику противосудорожных препаратов и рациональный выбор терапии</p>	<p>Провести дифференциальную диагностику эпилепсии и других пароксизмальных состояний с помощью клинических и параклинических методик; оценить влияние заболевания на социально-</p>	<p>Оказать первую помощь пациенту с судорожным припадком; анализом электроэнцефалограммы, полисомнографии с видеомониторингом, КТ- и МРТ-томограмм</p>	

					в зависимости от типа эпилептических припадков; тактику оказания помощи при эпилептическом статусе	бытовой и профессиональный статус пациента	для диагностики характера пароксизмальных состояний	
				<p>ДЕ17. Наследственные дегенеративные заболевания нервной системы. Экстрапирамидные синдромы (паркинсонизм, мышечная дистония, хорей, тики). Хорей Гентингтона. Болезнь двигательного нейрона. Болезнь Альцгеймера. Наследственные спиноцереbellарные дегенерации</p>	<p>Роль наследственности в развитии дегенеративных заболеваний; патогенез и полиморфизм клиники и дифференциальной диагностики экстрапирамидных заболеваний, болезни мотонейрона, деменции, гиперкинетических синдромов и др. Топическую диагностику основных гиперкинетических синдромов</p>	<p>Провести опрос пациента (или родственников) для оценки неврологического и нейропсихологического статуса; провести клинико-генеалогический анализ; наметить диагностические методы и подобрать индивидуальные алгоритмы лечения при болезни Паркинсона и других экстрапирамидных синдромах</p>	<p>Диагностическими тестами при синдроме паркинсонизма, шкалами для оценки степени тяжести когнитивных нарушений, алгоритмом развернутого клинического диагноза, согласно международным критериям диагностики болезни Паркинсона, хорей Гентингтона.</p>	

				<p>ДЕ18. Нервно-мышечные заболевания. Миастения и миастенические синдромы. Наследственные нервно-мышечные заболевания</p>	<p>Этиопатогенез основных синаптических болезней человека; методы диагностики, классификацию, клинические особенности и методы лечения заболевания, в т.ч. кризов и показания для хирургического лечения (тимэктомии); клинико-фармакологические особенности назначения антихолинэстеразных препаратов (АХЭ) и ГКС.</p>	<p>Сформулировать клинический диагноз в зависимости от степени пораженных мышц и стадии заболевания, эффективность и терапии (ГКС, АХЭ-препаратов); наметить объем лабораторных и инструментальных методов исследования (ЭНМГ, КТ-средостения и др.)</p>	<p>Проведение диагностических тестов при миастении, интерпретацией ЭНМГ-данных, изменениям и в иммунограмме; формулировкой развернутого клинического диагноза, основными лечебными мероприятиями при миастеническом или холинергическом кризах.</p>	
				<p>ДЕ19. Головная боль. Классификация, диагностика, лечение.</p>	<p>Критерии диагностики и алгоритмы лечения цефалгий (мигрени, головной боли</p>	<p>Собрать анамнез у пациента с головной болью, провести дифференци</p>	<p>Оценку уровня сознания по шкале комы Глазго, методикой обследования</p>	

				Сознание и степени его нарушения	напряжения, кластерной головной боли). Определение сознания, градации состояния сознания	льную диагностику с заболеваниями и, протекающим и с головной болью(внутричерепные объемные процессы, менингиты, субарахноидальное кровоизлияние), подобрать алгоритм диагностики и лечения	я нейрореанимационного больного	
				ДЕ20. Вегетативная нервная система (ВНС): структура и функция центральных и периферических отделов	Строение и функции периферического и центрального отделов симпатической и парасимпатической систем; клиническую картину синдрома вегетативной дистонии;	Провести физикальное обследование функций ВНС, осуществить дифференциальную диагностику вегетативных кризов и цефалгий; наметить объем диагностических мероприятий при синдроме	Методами клинического осмотра для выявления вегетативных нарушений, в т.ч. функции тазовых органов; основными врачебными мероприятиями при панических атаках	

						вегетативной дистонии.		
				ДЕ21. Методика неврологического обследования больного. Курация больных и работа над учебной историей болезни.	Схему описания неврологического статуса пациента и правила заполнения истории болезни неврологического пациента	Выделить неврологические синдромы и провести топическую диагностику поражения нервной системы	Техникой неврологического осмотра пациента, владения неврологическим молоточком, камертоном и др.	
				ДЕ22. Черепно-мозговая (ЧМТ) и спинальная травма. Травма периферической нервной системы (ПНС): нервов и сплетений.	Основы организации помощи больным в зависимости от тяжести ЧМТ; классификацию и патогенез травматического поражения нервной системы; социальные и медико-юридические аспекты травмы нервной системы и ее последствий; принципы диспансеризации	Оценить клиническую картину и степень тяжести травмы нервной системы; провести топическую диагностику травматического поражения; разработать план консервативной терапии и определить показания к хирургическому лечению	Основными диагностическими и лечебными мероприятиями по оказанию первой врачебной помощи пациентам с травматическим повреждением головного и спинного мозга, ПНС; алгоритмом клинического и неврологического	

					ии, реабилитации и оценке трудоспособности пациентов с травмой нервной системы	травм ЦНС и ПНС	ского осмотра при травматических повреждениях нервной системы; выявлением жизненно-угрожающих нарушений	
				ДЕ23. Сосудистая нейрохирургия в профилактике и в острый период ОНМК, в т.ч. при САК. Аневризмы сосудов головного мозга. Сосудистые мальформации.	Принципы и типы оперативных вмешательств при ишемии и кровоизлияниях в мозг, аневризме головного мозга, стенотических процессах в брахецефальных сосудах	Определить показания для направления на нейрохирургическое вмешательство при острых и хронических цереброваскулярных заболеваниях и аномалиях сосудов головного мозга; разработать план диагностических и лечебных мероприятий при	Интерпретацией результатов УЗДГ, КТ-, МРТ-ангиографии и ангиограмм по выявлению стенотических поражений брахецефальных сосудов, аневризм, артериовенозных мальформаций	

						вазоспазме на фоне САК.		
				<p>ДЕ24. Опухоли головного и спинного мозга. Абсцесс головного мозга. Спинальный эпидуральный абсцесс.</p>	<p>Основы организации нейроонкологической помощи; принципы и типы оперативных вмешательств при опухолях головного и спинного мозга; клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения при опухолевых процессах нервной системы Этиопатогенез абсцессов головного и спинного мозга; типы оперативных вмешательств при гнойных очаговых процессах в</p>	<p>Провести топическую диагностику опухолевого поражения нервной системы; наметить объем дополнительных методов обследования для выявления первичного очага опухолевого процесса; обосновать показания для нейрохирургического лечения, лучевой и химиотерапии. Провести дифференциальную диагностику болей в спине при гнойно-воспалительных процессах</p>	<p>Методами общеклинического и неврологического осмотра пациентов с нейроонкологическими процессами, методиками оказания помощи при неотложных, жизнеугрожающих осложнениях при онкопатологии нервной системы Методикой клинического и неврологического осмотра пациента с объемными гнойными процессами ЦНС; интерпретац</p>	

					ЦНС и позвоночника; клинико-фармакологическую характеристику и оптимальный выбор антибиотиков	позвоночника и спинного мозга; и топическую диагностику абсцессов головного и спинного мозга; определить показания для хирургического лечения;	ией результатов лабораторных исследований (ОАК, ликвор) и методов нейровизуализации; основными лечебными подходами по купированию гнойно-инфекционных процессов	
				ДЕ25. Неврологические проявления дегенеративной дистрофических изменений позвоночника Хирургическое лечение болевых синдромов: вертеброгенной патологии, заболеваниях	Этиопатогенез болевых синдромов; варианты оперативных вмешательств при нейрохирургических заболеваниях с болевыми синдромами; подходы к фармакотерапии и нейропатическ	Выделить основные неврологические болевые синдромы и показания для оперативного вмешательства; наметить объем диагностических методов для уточнения причины болевых синдромов и	Особенностями клинического и неврологического осмотра при болевых синдромах; основными лечебными подходами по купированию болевых синдромов;	

				ПНС, туннельных синдромов, невралгии тройничного нерва и др.	их болевых синдромов; организацию диспансеризации и реабилитации в послеоперационно периоде	план консервативной терапии; определить степень утраты трудоспособности при болевых синдромах и в послеоперационном периоде	оценкой эффективности лечения с использованием визуально-аналоговой шкалы	
Этиология и патогенез	ОПК-5. Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	ИД-1 _{ОПК-5} Умеет: анализировать строение, топографию и развитие клеток, тканей, органов и систем органов во взаимодействии с их функцией в норме и патологии, анатомо-физиологические, возрастно-половые и индивидуальные особенности строения и развития здорового и больного организма. ИД-2 _{ОПК-5} Умеет: оценивать морфофункциональные и физиологические показатели по результатам физикального обследования пациента. ИД-3 _{ОПК-5} Умеет оценивать морфофункциональные и физиологические	А/02.7 Проведение обследования пациента с целью установления диагноза	ДЕ26. Введение в медицинскую генетику. Наследственность и патология. Семиотика наследственной патологии. Медико-генетическое консультирование (МГК)	Современные представления о геноме человека; роли наследственности в определении здоровья и патологии; клинический полиморфизм наследственных заболеваний Организация, принцип и этапы медико-генетического консультирования при подозрении на наследственную патологию; скринингового	Наметить объем диагностических методик, показаний для медико-генетического консультирования; собрать анамнез и опросить родственников на выявление наследственной патологии Провести клинико-генеалогический анализ; определить показания для проведения	Правильным ведением медицинской документации, отражающей анамнестические и клинические особенности наследственной патологии; клинико-генеалогическим анализом; оценкой и расчетом генетического риска	Тестовый контроль. Ситуационные задачи. Зачет

		показатели по результатам лабораторного и инструментального обследования пациента. ИД-4 _{ОПК-5} Умеет: обосновывать морфофункциональные особенности, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач.			тестирования для выявления генетической предрасположенности к развитию наследственных заболеваний	МГК; оценить результаты медико-генетического анализа	развития наследственной патологии; врачебной тактикой по использованию медико-генетической консультации	
				ДЕ27. Моногенные наследственные болезни. Клинические аспекты изучения генома человека. Разнообразие клинических проявлений мутаций генов.	Этиология и патогенез моногенных синдромов. Типы наследования заболеваний и клинические проявления наследственной патологии; общие принципы и особенности диагностики и лечения наследственных заболеваний	Сформулировать клинический диагноз; диагностировать врожденные морфогенетические варианты; уточнить предположительный диагноз наиболее распространенных моногенно наследующихся синдромов и заболеваний	Алгоритмом развернутого клинического диагноза с указанием характера наследственной патологии; особенности осмотра пациента с моногенными наследственными заболеваниями	

				<p>ДЕ28. Врожденные пороки развития</p>	<p>Принципы и клеточные, тканевые механизмы тератогенеза. Цель, задачи, схема мониторинга ВПР; международные регистры ВПР (EUROCAT, ICBDMs). Суть периконцепционной профилактики. Уровни обследования беременных. Пренатальный скрининг. Технологию проведения, значение для профилактики возникновения наследственной патологии преимплантационной диагностики. Клиническую картину врожденных пороков развития</p>	<p>Сформулировать клинический диагноз; определить объем лучевой диагностики для уточнения характера врожденных аномалий; оценить влияние врожденной патологии на развитие неврологических нарушений</p>	<p>Особенности осмотра пациента с врожденными пороками развития; выявления дизрафических признаков</p>	
--	--	--	--	---	--	---	--	--

					нервной системы			
				ДЕ29. Классификация, клинические и цитогенетические особенности хромосомных болезней.	Систематизацию хромосом человека; Причины происхождения и диагностическую значимость морфогенных вариантов болезней; классификацию, клинические и цитогенетические особенности хромосомных болезней.	Сформулировать предположительный диагноз хромосомной патологии; обоснованно направлять пациента на медико-генетическое консультирование, обеспечить необходимую документацию для проведения медико-генетической консультации	Алгоритмом развернутого клинического диагноза с указанием характера хромосомной патологии; особенности осмотра пациента с хромосомными заболеваниями и микроцитогенетическими синдромами	
				ДЕ30. Наследственные болезни обмена, современная классификация, характеристика, схема патогенеза.	Этиопатогенез наследственных заболеваний обмена, классификацию и клинические особенности наследственных болезней обмена	Провести дифференциальную диагностику и определить объем диагностического обследования для выявления	Методикой обследования пациентов с болезнью Вильсона-Коновалова; оценкой жизненно-угрожающих осложнений	

				Нейрокожные синдромы.		наследственной патологии обмена; разработать план терапевтических мероприятий и выбора диеты при болезнях с нарушением обмена	; алгоритмом развернутого клинического диагноза	
--	--	--	--	-----------------------	--	---	---	--

2. Оценочные средства

2.1. Побилетная программа

РАЗДЕЛ 1. АНАТОМИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И ТОПИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

№ п/п	Вопрос
1.	Нервные волокна, нервные клетки. Нейромедиаторы. Синапс. Морфология, функция, патология.
2.	Сегментарный аппарат спинного мозга (серое вещество). Спинальные центры и симптомы их поражения.
3.	Проводящие пути спинного мозга (белое вещество). Состав передних, боковых и задних канатиков. Симптомы поражения двигательных и чувствительных путей спинного мозга.
4.	Синдромы полного и половинного поперечного поражения спинного мозга на разных уровнях.
5.	Продолговатый мозг. Ядра черепных нервов. Симптомы поражения этих нервов. Бульбарный и псевдобульбарный паралич.
6.	Варолиев мост. Ядра черепных нервов. Вестибуло-слуховой и лицевой черепные нервы, симптомы их поражения на разных уровнях.
7.	Средний мозг. Ядра черепных нервов и экстрапирамидные образования. Симптомы их поражения.
8.	Альтернирующие синдромы ствола головного мозга (на уровне среднего мозга, варолиева моста и продолговатого мозга).
9.	Задний продольный пучок, симптомы поражения на уровне среднего мозга. Корковый центр зрения, симптомы поражения и раздражения.
10.	Тройничный нерв. Ядра. Область иннервации, симптомы поражения.
11.	Глазодвигательный, блоковой и отводящий нервы. Ядра, ход нервов, функции, симптомы поражения.
12.	Синдром верхней глазничной щели. Синдром стенки кавернозного синуса.
13.	Мосто-мозжечковый угол. Симптомы поражения.
14.	Зрительный нерв, зрительный анализатор (пути, подкорковые зрительные центры, зрительная кора). Симптомы поражения на разных уровнях. Корковый центр, симптомы раздражения и поражения.
15.	Мозжечок, спинно-мозжечковые пути (Флексига и Говерса), ножки мозжечка. Симптомы поражения червя и полушария мозжечка.
16.	Подкорковые узлы (стриарная система), зрительный бугор, синдромы поражения, виды гиперкинезов.
17.	Лимбико-ретикулярный комплекс. Основные функции и симптомы поражения.
18.	Подкорковые узлы (паллидарная система). Синдром паркинсонизма.
19.	Внутренняя капсула, состав передней, задней ножек и колена внутренней капсулы. Симптомы поражения.
20.	Обонятельный анализатор, пути, симптомы поражения. Корковый центр, симптомы поражения и раздражения.
21.	Сегментарные центры (спинной мозг, ствол головного мозга) и волокна вегетативной нервной системы. Симптомы поражения.
22.	Гипоталамус (основные ядра, передний и задний гипоталамус). Основные функции.
23.	Кора головного мозга. Цитоархитектоника. Синтез - анализаторы движения, чувствительности, слуха, зрения, обоняния и вкуса. Симптомы поражения и раздражения.
24.	Функциональная асимметрия полушарий головного мозга. Симптомокомплексы поражения правого полушария головного мозга у правшей.
25.	II сигнальная система. Центры высших корковых функций: речи, письма, чтения, гнозиса, праксиса. Симптомы поражения.
26.	Оболочки спинного и головного мозга. Образование, циркуляция и всасывание ликвора. Менингеальные и ликворные синдромы.
27.	Кровоснабжение головного мозга по системе сонных артерий. Синдромы ишемии в системе сонных артерий (передней, средней мозговой, передней ворсинчатой артерий).

28.	Кровоснабжение головного мозга по системе позвоночных артерий. Синдромы ишемии в системе позвоночных артерий (задней нижней мозжечковой артерии, основной и ее ветвей, задней мозговой артерии).
29.	Лицевой нерв, центральный и периферический парез, симптомы и уровень поражения.

РАЗДЕЛ 2. НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

30.	Патофизиология болевых синдромов, клинические особенности, патогенетическое лечение.
31.	Деменции. Классификация. Сосудистая деменция. Болезнь Альцгеймера. Диагностика, нейропсихологические тесты, лечение.
32.	Невралгия тройничного нерва. Этиология, клиника, лечение
33.	Полиневропатии. Этиология. Стадии диабетической полиневропатии. Клиника, диагностика, лечение.
34.	Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена – Барре). Этиология, клиника, лечение.
35.	Дорсопатии пояснично-крестцового отдела. Рефлекторные (мышечно-тонические) и компрессионные (радикулопатия L ₅ , S ₁ , синдром компрессии корешков конского хвоста) синдромы. Этиология, клиника, медикаментозное и физиотерапевтическое лечение.
36.	Клещевой (весенне-летний) энцефалит. Этиология, пути заражения, патогенез, классификация и клиника острых форм клещевого энцефалита. Лечение, серопротекция и вакцинация.
37.	Клещевой энцефалит. Классификация и клиника хронических форм клещевого энцефалита.
38.	Наследственные атаксии и параличи, классификация, типы наследования, особенности клиники и диагностика.
39.	НейроСПИД. Этиология, патогенез. Первичные поражения ЦНС при ВИЧ-инфекции (асептический серозный менингит, комплекс СПИД-деменция, вакуолярная миелопатия).
40.	Менингиты: гнойный, серозный, туберкулезный. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
41.	НейроСПИД. Этиология, патогенез. Первичные поражения периферической нервной системы при ВИЧ-инфекции (дистальная симметричная нейропатия, хроническая инфекционно-аллергическая полирадикулопатия, множественные невриты черепных нервов).
42.	Синдром вегетативной дистонии (симптоадреналовые и вагоинсулярные кризы). Этиология, клиника, классификация, диагностика и лечение.
43.	Эпилепсия. Этиология и патогенез. Классификация эпилепсии. ЭЭГ в диагностике эпилепсии.
44.	Эпилепсия. Классификация эпилептических приступов, клинические проявления. Медикаментозное лечение (принципы, основные группы лекарственных препаратов с учетом формы эпилепсии и типа приступов).
45.	Ишемический инсульт. Патогенетические варианты. Этиология, патогенез, клиника и лечение, вторичная профилактика. Эндоваскулярные технологии лечения.
46.	Геморрагический инсульт. Классификация. Внутримозговая гематома. Этиология, клиника и лечение.
47.	Субарахноидальное кровоизлияние. Этиология, клиника, консервативное и хирургическое лечение. Эндоваскулярные технологии.
48.	Хроническая ишемия мозга. Дисциркуляторная энцефалопатия. Клиника, стадии заболевания, диагностика и лечение.
49.	Миастения. Патогенез, клиника, диагностика и лечение
50.	Спинальные и невральные амиотрофии. Типы наследования, клиника, диагностика, лечение.
51.	Рассеянный склероз. Патогенез, клинические формы, варианты течения, лечение.
52.	Факторы риска инсульта, меры первичной профилактики.
53.	Транзиторная ишемическая атака. Диагностика, тактика ведения и лечения. Вторичная профилактика инсульта.
54.	Сирингомиелия. Этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.

55.	Прогрессирующие мышечные дистрофии (формы Дюшенна, Эрба, Ландузи-Дежерина). Типы наследования, клиника, диагностика и лечение.
56.	Невропатия периферических нервов верхней конечности (лучевого, локтевого, срединного). Этиология, клиника, диагностика, лечение.
57.	Невропатия периферических нервов нижней конечности (седалищного, малоберцового, большеберцового). Этиология, клиника, диагностика, лечение.
58.	Опоясывающий лишай. Постгерпетическая невралгия. Этиология, патогенез и лечение

РАЗДЕЛ 3. НЕЙРОХИРУРГИЯ

59.	Опухоли мозжечка и мосто-мозжечкового угла (невринома VIII ч.н.). Клиника, диагностика и хирургическое лечение
60.	Опухоли ствола головного мозга. Клиника, диагностика и хирургическое лечение
61.	Цереброспинальная жидкость, ликворные синдромы. Вентрикулопункция, показания. Длительный дренаж желудочков мозга.
62.	Методы функциональной диагностики в неврологии (эхоэнцефалоскопия, электроэнцефалография, электромиография, вызванные потенциалы, ультразвуковая доплерография). Принципы методов. Показания к применению.
63.	Принципы стереотаксической нейрохирургии. Стереотаксическая хирургия паркинсонизма и эпилепсии.
64.	Классификация опухолей головного мозга по гистологической структуре и локализации. Общемозговые симптомы при опухолях головного мозга.
65.	Синдром внутрочерепной гипертензии. Дислокационные синдромы. Этиология, патогенез, клиника. Тактика лечения.
66.	Гидроцефалия. Классификация. Патогенез, клиника, методы диагностики и лечение.
67.	Опухоли больших полушарий (лобной и теменной долей) головного мозга. Клиника, диагностика, принципы хирургического лечения.
68.	Опухоли гипофизарно-гипоталамической области. Аденомы гипофиза. Клиника, диагностика и хирургическое лечение.
69.	Опухоли больших полушарий (височной и затылочной долей) головного мозга. Клиника, диагностика, принципы хирургического лечения.
70.	Интрамедуллярные опухоли спинного мозга. Клиника, диагностика, лечение.
71.	Экстрамедуллярные опухоли спинного мозга. Клиника (стадии), диагностика и хирургическое лечение.
72.	Абсцессы головного мозга. Этиология, клиника, диагностика и хирургическое лечение
73.	Травматические внутрочерепные (субдуральные и эпидуральные) гематомы. Патогенез, клиника, диагностика и хирургическое лечение.
74.	Классификация черепно-мозговой травмы. Показания к консервативному и хирургическому лечению.
75.	Эпилептический статус. Этиология, патогенез лечение. Помощь при эпилептическом припадке. Хирургическое лечение очаговой эпилепсии.
76.	Опухоли гипофизарно-гипоталамической области. Краниофарингеома. Клиника, диагностика и хирургическое лечение.
77.	Травма позвоночника и спинного мозга. Классификация. Клиника, диагностика, хирургическое и восстановительное лечение
78.	Субарахноидальное кровоизлияние. Этиология, клиника и лечение. Хирургические и эндоваскулярные технологии лечения
79.	Артериальные аневризмы и артерио-венозные мальформации головного мозга. Этиология, клиника, диагностика, хирургическое лечение.
80.	Методы лучевой диагностики в неврологии (компьютерная, магниторезонансная и позитронно-эмиссионная томографии, ангиография). Показания. Принципы методов.
81.	Дорсопатии пояснично-крестцового отдела позвоночника. Рефлекторные и компрессионные синдромы. Синдром компрессии корешков конского хвоста. Клиника, диагностика, хирургическое лечение.
82.	Дорсопатии шейного отдела позвоночника. Рефлекторные и компрессионные синдромы. Цервикальная миелопатия. Клиника, диагностика, хирургическое лечение.

83.	Плексопатии (верхний паралич Дюшенна-Эрба и нижний паралич Дежерина- Клюмпке). Этиология, клиника, лечение. Принципы хирургического лечения.
84.	Туннельные мононевропатии (синдром запястного канала) Этиология, клиника, консервативное и хирургическое лечение.
85.	Сотрясение и ушибы головного мозга. Клиника, диагностика и лечение.
86.	Каротидно-кавернозное соустье. Этиология, клиника, диагностика, хирургическое лечение.
87.	Нарушение сознания. Классификация, патогенез, диагностика, тактика ведения на догоспитальном этапе.

2.2. Практические навыки

Чувствительность

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

Двигательная сфера

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

Черепные нервы

1. Проверить функцию обонятельного нерва и обонятельного анализатора.
2. Проверить функцию зрительного нерва.
3. Проверить поля зрения. Виды гемианопсии.
4. Проверить функцию глазодвигательного нерва.
5. Проверить функцию блокового нерва.
6. Проверить функцию отводящего нерва.
7. Проверить функцию лицевого нерва. Чем отличаются клинические признаки центрального и периферического пареза лицевого нерва.
8. Проверить функцию вестибуло-кохлеарного нерва. Особенности вестибулярного синдрома.
9. Проверить функцию тройничного нерва.

10. Проверить функцию языкоглоточного нерва.
11. Как отличить бульбарный от псевдобульбарного синдрома? О чем они свидетельствуют.
12. Проверить функцию блуждающего нерва.
13. Проверить функцию добавочного нерва.
14. Проверить функцию подъязычного нерва. Чем отличаются клинические признаки центрального и периферического пареза подъязычного нерва.
15. Проверить роговичный и конъюнктивальный рефлекс. О чем свидетельствует их снижение. Дуга замыкания.
16. Проверить чувствительность на лице. Варианты нарушений чувствительности и особенности ее проверки.

2.3. Тестовые задания

Тестовые задания разработаны по каждой ДЕ. Задание позволяет оценить знания конкретной темы дисциплины. В тестовом задании студенту предлагается выбрать один или несколько правильных ответов.

Тестовые задания разработаны по каждой ДЕ. Задание позволяет оценить знания конкретной темы дисциплины. В тестовом задании студенту предлагается выбрать один или несколько правильных ответов.

Примеры тестовых заданий.

Раздел 1 «Общая неврология»

1. *Где располагается четвертый желудочек?*

1. на уровне гипоталамуса и среднего мозга
2. на уровне моста и продолговатого мозга
3. в шейном отделе спинного мозга
4. в полушариях головного мозга
5. на уровне среднего мозга и моста

2. *Окулоmotorная офтальмоплегия справа, хорео-атетоз слева, интенционное дрожание слева. Где очаг? Что поражено? Назовите синдром.*

1. Очаг в среднем мозге. Поражены глазодвигательный нерв справа, пути от мозжечка к красному ядру. Альтернирующий синдром покрышки среднего моста Бенедикта.
2. Очаг в мосту. Поражено основание верхних отделов моста. Альтернирующий синдром Фовилля.
3. Очаг в среднем мозге. Двусторонняя офтальмоплегия, мозжечковые и пирамидные нарушения. Синдром Нотнагеля. Чаще возникает при опухолях шишковидной железы.
4. Очаг в продолговатом мозге. Поражены симпатические волокна справа, вестибуломозжечковые образования слева. Синдром Валленберга - Захарченко.
5. Очаг в среднем мозге. Поражены – глазодвигательный нерв справа, пирамидные пути слева. Синдром Вебера.

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

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

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

- 1) в среднем мозге

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

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

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

6. Какие мышцы иннервируются добавочным нервом?

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

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

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

8. Первичный астереогноз встречается при поражении:

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

9. В составе средних ножек мозжечка проходит:

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

10. Моторная афазия наблюдается при поражении:

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

Раздел 2 «Частная неврология»

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

- 1) саркома Капоши

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

2. *Какие симптомы характерны для дискогенной радикулопатии:*

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

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

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

4. *Инфильтративный рост опухолей не характерен для*

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

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

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

6. *Принципы лечения геморрагического инсульта:*

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

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

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

8. *Клиника спинальной формы полиомиелита не включает:*

- 1) патологические пирамидные симптомы;

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

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

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

10. Укажите варианты субтенториального вклинения:

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

Раздел 3 «Нейрохирургия»

1. Хирургическое лечение геморрагического инсульта показано при:

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

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

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

3. Безусловным клиническим признаком перелома основания черепа является:

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

4. Назовите особенности мультиформных глиобластом:

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

5. Назовите топические варианты супратенториальных опухолей:

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

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

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

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

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

Раздел 4. Медицинская генетика.

1. Аутосомно-доминантный тип наследования отличается:

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

2. Укажите признак, характерный для митохондриального типа наследования:

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

3. Сроки проведения неонатального скрининга у доношенных детей:

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

4. Полисемность поражения при наследственных заболеваниях обусловлена:

1. плейотропным действием гена
2. изолированным влиянием множественных факторов внешней среды

3. вариабельной экспрессивностью гена
4. сегрегацией симптомов заболевания в семье
5. вырожденностью генетического кода

5. Для клинических проявлений фенилкетонурии характерно:

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

6. Для синдрома Дауна характерны следующие клинические признаки:

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

7. К экзогенным причинам формирования врожденных пороков развития относятся:

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

8. К молекулярно-цитогенетическим методам диагностики относят:

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

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

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

10. Основной целью проспективного медико-генетического консультирования является:

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

11. Спорадические случаи наследственной болезни:

1. единственный случай данной болезни в родословной
2. пациент с наследственной болезнью, имеющий здоровых родителей
3. первый случай аутосомно-доминантного заболевания в родословной

4. Пациент с наследственной болезнью, впервые обратившийся за медицинской помощью
5. Первый случай аутосомно-рецессивного заболевания в родословной

12. *Наследственные заболевания могут проявиться:*

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

13. *Клиническими проявлениями нейрофиброматоза являются:*

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

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

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

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

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

2.4. Ситуационные задачи

Ситуационные задачи разработаны для рубежного контроля по дисциплинарному модулю.

1. Ситуационная задача №1 Больная Х., 70 лет. Доставлена в клинику скорой помощью. Сведений о развитии заболевания нет. Обнаружена без сознания на улице. В последующем было установлено, что она страдает гипертонической болезнью в течение 20 лет. Объективно: кожные покровы лица кирпично-красного цвета, дыхание шумное. АД – 240/140 мм рт.ст., пульс 110 уд.мин., напряженный, ритмичный. Границы сердца расширены влево, тоны его приглушены, акцент 2 тона на аорте. Сознание отсутствует, голова и глаза повернуты вправо. Зрачки широкие, вяло реагируют на свет. Корнеальные рефлексы снижены. Опущен левый угол рта, щека «парусит». Активные движения левых конечностей отсутствуют. Тонус мышц слева снижен. Сухожильные и надкостничные рефлексы слева ниже, чем справа. Брюшные рефлексы отсутствуют. Вызывается патологический рефлекс Бабинского слева. На уколы не реагирует. На следующий день появились кратковременные тонические судороги рук и ног, при этом руки сгибались в локтевых суставах, а ноги разгибались в коленных. Нарушился ритм дыхания и ССД, АД 90/60 мм рт.ст. Температура 39,8. В СМЖ примесь крови.

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

2. Ситуационная задача №2 Пациент, 64 лет, в течение многих лет страдал артериальной гипертензией, внезапно почувствовал слабость в правой руке, и в меньшей степени, в

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

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

3. Ситуационная задача №3 У 67-летней женщины, страдающей мерцательной аритмией, внезапно развивается двоение предметов, опущение левого века, слабость в правых конечностях. Объективно: спутанное сознание, больная не реагирует на речь, произносит бессвязные слова, гримасой боли реагирует на болевые раздражения. Менингеальных симптомов нет, птоз слева, расходящееся косоглазие, левое глазное яблоко повернуто кнаружи и вниз, левый зрачок расширен, на свет не реагирует. Движения в правых конечностях отсутствуют, сухожильные рефлексы повышены справа, симптом Бабинского справа.

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

4. Ситуационная задача №4 Мужчина 40 лет, длительно страдающий артериальной гипертонией, доставлен в больницу в связи с внезапным развитием интенсивной головной боли, слабости с левых конечностях и последующим нарушением сознания. При обследовании: сознание отсутствует, АД 230/120 мм рт. ст., пульс – 112 в мин. Выявлена ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига, нижний и верхний Брудзинского. Оживление сухожильных рефлексов и симптом Бабинского слева. На болевые раздражения в правой половине туловища реагирует гримасой боли, слева реакция отсутствует.

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

5. Ситуационная задача №5 У пациента, 75 лет, перенесшего два церебральных инсульта, страдающего мерцательной аритмией, отмечается поперхивание при еде, осиплость голоса, нарушение артикуляции речи («каша во рту»), ослабление подвижности мягкого неба с двух сторон, оживление глоточных и нижнечелюстного рефлексов, насильственный плач, снижение силы и объема движений во всех конечностях, оживление сухожильных рефлексов с двух сторон, двусторонний симптом Бабинского.

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

3. Технологии оценивания

Учебные достижения обучающихся в рамках изучения дисциплины в 6 и 7 семестрах оцениваются в соответствии с Методикой балльно-рейтинговой системы оценивания учебных достижений студентов по дисциплине «Неврология, нейрохирургия, медицинская генетика».

Промежуточная аттестация по дисциплине проводится в форме сдачи практических навыков и собеседования (ответ по экзаменационному билету, включающему 3 вопроса).

4. Критерии оценки

1. Студент, имеющий суммарный рейтинг по дисциплине в 3-х семестрах не менее 40 баллов, считается допущенным к экзамену.

2. За каждый вопрос на экзамене студент получает соответствующие баллы. Экзаменационный рейтинг определяется суммой баллов за сдачу практических навыков и три вопроса.

3. Экзаменационный рейтинг по дисциплине у студента на экзамене менее чем в 20 рейтинговых баллов считается неудовлетворительным (независимо от рейтинга студента по дисциплине в семестре).

Распределение рейтинговых баллов за один вопрос на экзамене

Оценка	Количество рейтинговых баллов
3 – 3,5	6 - 7
4 – 4,5	8 - 9
5	10

Распределение рейтинговых баллов экзаменационного контроля по учебным дисциплинам

Оценка по результатам экзаменационного контроля	Количество рейтинговых баллов
«Неудовлетворительно»	Менее 20
«Удовлетворительно»	20
«Хорошо»	30
«Отлично»	40

Алгоритм определения итогового рейтинга студента по учебной дисциплине

1. Итоговый рейтинг студента по учебной дисциплине определяется в результате суммирования рейтинговых баллов, набранных студентом в течение семестров и рейтинговых баллов, полученных студентом по результатам экзаменационного контроля.

2. Для перевода итогового рейтинга студента по дисциплине в аттестационную оценку вводится следующая шкала:

Аттестационная оценка студента по дисциплине	Итоговый рейтинг студента по дисциплине, рейтинговые баллы
«Неудовлетворительно»	0 – 59
«Удовлетворительно»	60 – 75
«Хорошо»	76 – 89
«Отлично»	90 – 100