

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ

Оценочные материалы

по дисциплине **Неврология**

Специальность **31.08.30 Генетика**

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной (полностью или частично)*

профессиональных (ПК)

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения профессиональной компетенции
ПК-5 Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК-5	Задания закрытого типа	28 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	75 с эталонами ответов

ПК-5

Задания закрытого типа: **ВСЕГО 25 заданий**

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Острый (первичный) рассеянный энцефаломиелит редко сопровождается развитием:

- 1) нижней спастической параплегии
- 2) бульбарных расстройств
- 3) экстрапирамидных нарушений**
- 4) синдрома Броун-Секара

Эталон ответа: 3) экстрапирамидных нарушений

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Двигательные и чувствительные нарушения при остром рассеянном энцефаломиелите обусловлены поражением:

- 1) головного мозга
- 2) спинного мозга
- 3) корешков и периферических нервов
- 4) верно 1) и 2)
- 5) всего перечисленного**

Эталон ответа: 5) всего перечисленного

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Тип расстройства чувствительности при рассеянном склерозе:

- 1) полиневропатический
- 2) мононевропатический
- 3) сегментарно-диссоциированный
- 4) сегментарно-корешковый
- 5) проводниковый**

Эталон ответа: 5) проводниковый

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для рассеянного склероза характерны:

- 1) ретробульбарный неврит зрительного нерва
- 2) спастическая кривошея
- 3) мозжечковая атаксия
- 4) сенсорная афазия
- 5) императивные позывы на мочеиспускание
- 6) верно 1,3,5**

Эталон ответа: **6) верно 1,3,5**

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Злокачественные формы рассеянного склероза обычно вызваны поражением:

- 1) левой височной доли
- 2) левой лобной доли
- 3) левой теменной доли
- 4) ствола головного мозга**
- 5) спинного мозга

Эталон ответа: **4) ствола головного мозга**

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Какие из нижеперечисленных симптомов характерны для миопатии?

- 1) псевдогипертрофии;
- 2) крыловидные лопатки;
- 3) осиная талия;
- 4) атрофия мышц плечевого и тазового пояса;
- 5) стопа Фридрейха;
- 6) снижение и исчезновение коленных рефлексов;
- 7) качественные изменения электровозбудимости;
- 8) фибриллярные подергивания.
- 9) верно 1,2,3,4,6**
- 10) верно 1,3,4,5,6,7

Эталон ответа: **9) верно 1,2,3,4,6**

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Какие из нижеперечисленных симптомов характерны для невральной амиотрофии Шарко-Мари?

- 1) бутылкообразная деформация ног;
- 2) псевдогипертрофии;
- 3) атрофия мышц плечевого и тазового пояса;
- 4) стопа Фридрейха;
- 5) фибриллярные подергивания мышц;
- 6) крыловидные лопатки;
- 7) снижение коленных и ахилловых рефлексов;
- 8) количественные изменения электровозбудимости;
- 9) качественные изменения электровозбудимости.
- 10) верно 1,4,5,7,9**
- 11) верно 5,6,7,8,9

Эталон ответа: **10) верно 1,4,5,7,9**

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Укажите, какие симптомы характерны для прогрессирующей мышечной дистрофии?

- 1) снижение тонуса мышц;
- 2) креатинурия;
- 3) фибриллярные подергивания мышц;
- 4) утиная походка;
- 5) снижение сухожильных рефлексов;
- 6) снижение интеллекта.

7) верно 1,2,4,5

8) верно 1,3,6

Эталон ответа: 7) верно 1,2,4,5

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Укажите, какие симптомы характерны для семейной спастической параплегии Штрюмпеля?

- 1) гиперрефлексия глубоких рефлексов;
- 2) динамическая атаксия;
- 3) псевдобульбарные симптомы;
- 4) спастическая походка;
- 5) проводниковые расстройства чувствительности;
- 6) повышение мышечного тонуса по пирамидному типу;
- 7) патологические рефлексы Бабинского;
- 8) нарушение функции тазовых органов.

9) верно 1,4,6,7

10) верно 1,4,5,6

Эталон ответа: 9) верно 1,4,6,7

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Основными диагностическими критериями деформирующей мышечной дистонии являются:

- 1) **торсионные гиперкинезы мышц туловища, конечностей, головы мышечная дистония**
- 2) гиперрефлексия коленных, ахилловых рефлексов, патологические рефлексы
- 3) нистагм
- 4) мозжечковые расстройства

Эталон ответа: 1) торсионные гиперкинезы мышц туловища, конечностей, головы

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Основными симптомами паркинсонизма не является:

- 1) ригидность
- 2) тремор покоя
- 3) **постурально-кинетический тремор**
- 4) постуральные нарушения
- 5) гипокинезия, брадикинезия, олигокинезия

Эталон ответа: 3) постурально-кинетический тремор

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Характерными симптомами болезни Эрба-Ротта являются:

- 1) атрофии мышц плечевого, тазового пояса
- 2) "крыловидные лопатки"
- 3) "осиная талия"
- 4) гипомимия, лицо «миопата»
- 5) **все вышеперечисленные**

Эталон ответа: 5) все вышеперечисленные

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Миастения вызвана поражением:

- 1) периферических нервов
- 2) передних рогов спинного мозга
- 3) передних корешков спинного мозга
- 4) задних рогов спинного мозга
- 5) **постсинаптических рецепторов нервно-мышечного синапса**

Эталон ответа: 5) постсинаптических рецепторов нервно-мышечного синапса

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для синдрома Миллера-Фишера характерны:

- 1) мозжечковая атаксия
- 2) бульбарный синдром
- 3) периферический полиневритический синдром
- 4) офтальмоплегия
- 5) острое развитие симптоматики

б) правильно 1,3,4,5

Эталон ответа: **б) правильно 1,3,4,5**

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для дифтерийной полинейропатии не характерно наличие:

- 1) бульбарных расстройств
- 2) **тазовых расстройств**
- 3) расстройств глубокой чувствительности
- 4) нарушения аккомодации
- 5) сенсорной атаксии

Эталон ответа: **2) тазовых расстройств**

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для алкогольной полинейропатии не характерно:

- 1) преимущественное поражение нижних конечностей
- 2) **преимущественное поражение волокон поверхностной чувствительности**
- 3) синдром псевдотабеса
- 4) выраженные трофические расстройства
- 5) мнестические нарушения

Эталон ответа: **2) преимущественное поражение волокон поверхностной чувствительности**

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Укажите, какие симптомы характерны для наследственной хорее Гентингтона?

- 1) нарушение интеллектуальных функций;
- 2) гипотония мышц;
- 3) нистагм, скандированная речь, интенционное дрожание;
- 4) неритмичные произвольные движения;
- 5) поражение черепных нервов;
- 6) апатия, суицидальные попытки;
- 7) спастический тонус в конечностях;
- 8) мнестические расстройства.
- 9) **верно 1,4,6,8**
- 10) верно 1,2,3

Эталон ответа: **9) верно 1,4,6,8**

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Течение рассеянного склероза в первые годы болезни чаще всего:

- 1) первично прогрессирующее
- 2) вторично прогрессирующее с обострениями
- 3) вторично прогрессирующее без обострений
- 4) **ремитирующее (волнообразное)**

Эталон ответа: **4) ремитирующее (волнообразное)**

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Нарушение мочеиспускания в дебюте рассеянного склероза обычно проявляется:

- 1) парадоксальной ишурией
- 2) **императивными позывами на мочеиспускание**
- 3) задержкой мочи
- 4) отсутствием ощущения прохождения мочи
- 5) истинным недержанием мочи

Эталон ответа: **2) императивными позывами на мочеиспускание**

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Признаки, нехарактерные для сосудистого паркинсонизма в отличие от болезни Паркинсона:

- 1) связь с цереброваскулярной патологией
- 2) нарушение ходьбы, при сохранной «велосипедной пробе» в положении лежа
- 3) преимущественное поражение нижней части тела
- 4) выраженный и стойкий эффект леводопы**
- 5) отсутствие гипокинезии

Эталон ответа: 4) выраженный и стойкий эффект леводопы

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

К основным симптомам гепатоцеребральной дистрофии не относится:

- 1) пластическая ригидность
- 2) гиперкинезы
- 3) гемипарез**
- 4) снижение интеллекта
- 5) кольцо Кайзера-Флейшера

Эталон ответа: 3) гемипарез

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

При болезни Ландузи-Дежерина преобладает поражение:

- 1) дистальных отделов конечностей
- 2) лица**
- 3) плечевого пояса
- 4) плечевого и тазового пояса
- 5) спины

Эталон ответа: 2) лица

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Атипичная форма Фишера острой полинейропатии Гийена-Барре характеризуется:

- 1) поражением языкоглоточного нерва
- 2) двусторонним парезом лицевого нерва
- 3) поражением каудальной группы черепных нервов и нарушением дыхания
- 4) поражением глазодвигательных нервов и атаксией**

Эталон ответа: 4) поражением глазодвигательных нервов и атаксией

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Отличительными признаками острой перемежающейся порфирии являются:

- 1) выраженность сенсорной атаксии
- 2) выраженность болевого синдрома
- 3) тяжесть вялых параличей конечностей
- 4) черный цвет кала
- 5) красный цвет мочи**

Эталон ответа: 5) красный цвет мочи

Ситуационные задачи: **ВСЕГО 75 заданий**

Задание 1

К неврологу обратились родители мальчика 6 лет. Отмечают у ребенка «переваливающуюся» «утиную» походку, затруднение при вставании из положения сидя без помощи рук, некоторую задержку умственного развития.

При осмотре выраженная слабость мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног, выраженный гиперлордоз, гипотрофия и гипотония мышц бедер, снижение коленных рефлексов. При измерении сантиметровой лентой икроножных мышц отмечается выраженное увеличение их в диаметре.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Какое заболевание можно подозревать у больного?
3. Что поражено?
4. Какие обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Синдром слабости и гипотрофии проксимальных групп мышц нижних конечностей и псевдогипертрофии икроножных мышц.
2. Миопатию Дюшенна.
3. Поражены мышцы нижних конечностей и тазового пояса.
4. ЭНМГ-исследование ослабленных мышц, биопсия и гистологическое их исследование, КФК крови, цитогенетическое исследование, составление родословной.

Задание 2

На прием обратился мужчина 35 лет с жалобами на слабость в кистях и стопах, невозможностью стоять на пятках. Считает себя больным около 15 лет, течение заболевания медленно-прогрессирующее.

В неврологическом статусе: периферический парез и гипестезия кистей и стоп с атрофией и гипотонией мышц, снижением рефлексов. Также больной отметил, что у его 13-летней дочери очень слабые кисти.

1. Выделите клинические синдромы.
2. Поставьте топический диагноз.
3. Какое заболевание можно подозревать у больного?
4. Необходимые для уточнения диагноза исследования?

Эталон ответа:

1. Периферический парез кистей и стоп; Полиневритический тип расстройства чувствительности.
2. Поражены периферические нервы верхних и нижних конечностей.
3. Подозрение на семейный вариант невралной амиотрофии Шарко-Мари.
4. Необходимо ЭНМГ и гистологическое исследование пораженных мышц, составление родословной.

Задание 3

Женщина 36 лет обратилась с жалобами на быструю утомляемость и слабость жевательной мускулатуры и мышц век, нарастающая при физической нагрузке и во второй половине дня. Первые симптомы возникли на приеме у стоматолога, когда ощутила затруднение при долгом сидении открытым ртом из-за слабости жевательных мышц.

В неврологическом статусе: двухсторонний полуптоз и слабость жевательной и мимической мускулатуры. Явных признаков поражения ЦНС не выявлено. После выполнения нагрузочных проб (присесть и подняться 20 раз) выявилась слабость жевательной мускулатуры и усугубился птоз. Прозериновая проба быстро привела к полному восстановлению утраченных функций.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Признаки какого заболевания имеются у больного?

4. Какие методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Синдром мышечной слабости и патологической мышечной утомляемости.
2. Поражение мышечных ацетилхолиновых рецепторов.
3. Подозрение на миастению.
4. Для уточнения диагноза необходимо ЭНМГ, КТ средостения для исключения опухоли вилочковой железы, определение антител к АХ-рецепторам.

Задание 4

На прием привели ребенка 12-ти лет с жалобами на слабость рук и утомляемость ног. До 7 лет рос и развивался соответственно возрасту и полу. Затем возникла и стала постепенно нарастать слабость в руках. В настоящее время с трудом удерживает в руке рюкзак.

Родители заметили, что у него стало худеть лицо и плечевой пояс, что во время сна веки не полностью закрыты.

В неврологическом статусе: амимия, не может наморщить лоб, при закрывании глаз – лагофтальм с обеих сторон. Губы утолщены, не может вытянуть их в трубочку или надуть щеки. Отмечается «поперечная» улыбка. Выраженная атрофия мышц плечевого пояса, проксимальный верхний парез. Снижение сухожильных рефлексов с рук. Коленные и ахилловы рефлексы – живые. Слабость длинных мышц спины, усиление поясничного лордоза. Чувствительность не нарушена.

Активность альдолазы сыворотки крови 15 ед/мл (норма до 7 ед.).

При ЭМГ-исследовании пораженных мышц выявлено снижение их электрической активности.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация патологического процесса?
3. Клинический диагноз?
4. Назначить дополнительные методы обследования.

Эталон ответа:

1. Синдром слабости мышц лица и верхнего плечевого пояса.
2. Патологический процесс локализуется в мышцах лица и верхнего плечевого пояса.
3. Прогрессирующая мышечная дистрофия, плече-лопаточно-лицевая форма Ландузи-Дежерина.
4. ЭМГ, КФК крови.

Задание 5

На прием к неврологу привели девочку 10 лет с жалобами на слабость в ногах и руках, чувство «ползания мурашек» в стопах.

Считает себя больной в течение 2х лет, когда стала отмечать повышенную утомляемость ног, запинания при ходьбе, затруднение при беге. Постепенно слабость в ногах нарастала. Год назад родители заметили похудание голеней. В последнее время девочка жалуется на слабость и в руках и чувство «ползания мурашек» в стопах. Известно, что отец с детства болеет подобным заболеванием.

В неврологическом статусе: атрофии мышц голеней и кистей. Слабость мышц дистальных отделов верхних и нижних конечностей, особенно мышц разгибателей стопы с обеих сторон; стопы свисают. Походка – степаж. Ахилловы рефлексы отсутствуют. Поверхностная гипестезия по типу «перчаток» и «носков». Снижена вибрационная чувствительность на внутренних и наружных лодыжках.

На ЭМГ с мышц голеней регистрируется снижение скорости проведения возбуждения по малоберцовым нервам.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация патологического процесса
3. Поставить клинический диагноз.
4. Назначить необходимые методы обследования.

Эталон ответа:

1. Периферический парез кистей и стоп с гипестезией по полиневритическому типу.
2. Поражены периферические нервы верхних и нижних конечностей.
3. Подозрение на семейный вариант невралной амиотрофии Шарко-Мари.
4. Изменения на ЭМГ свидетельствуют о поражении малоберцовых нервов.

Задание 6

Мальчик 14 лет обратился на прием с жалобами на затруднение при выполнении произвольных движений. Отмечает, что сложно начать движение, а после его выполнения не может сразу расслабить сократившиеся мышцы; не может его быстро отпустить взятый в руку предмет. Симптомы усугубляются при положительных и отрицательных эмоциях. Больным себя считает около двух лет. Отец ребенка с юношеских лет отмечает схожие жалобы.

Во время осмотра обращает на себя внимание сильное развитие мускулатуры и атлетическое сложение мальчика. Во время смеха лицо больного застывает, возникает «гримаса смеха». С трудом начинает разговор, а потом говорит свободно. Не может сразу отпуститьжатую руку. При инициации движения сперва делает попеременные движения ногами. При исследовании сухожильных рефлексов отмечается быстрое сокращение мышц и замедленное их расслабление. Сила мышц рук и ног несколько снижена и не соответствует их развитию. При ударе неврологическим молотком по мышце возникает «мышечный валик», исчезающий через 10-20 сек. Атрофии и фибрилляции отсутствуют. Нарушений чувствительности нет.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация патологического процесса
3. Признаки какого заболевания имеются у больного?
4. Назначить дополнительные методы обследования, необходимые для подтверждения диагноза.

Эталон ответа:

1. Миотонический синдром – интенсивного сокращения мышц после движения.
2. Поражены пресинаптические и постсинаптические мембраны мышц.
3. Врожденная миотония Томсена.
4. КФК крови, ЭМГ.

Задание 7

Женщина 36 лет обратилась с жалобами на затруднение ходьбы вследствие шаткости и слабости в ногах, нарушение речи. Считает себя больной в течение 10 лет, когда на фоне перенесенного стресса возник ретробульбарный неврит слева, через 3 месяца зрение восстановилось. Через три года возникли двоение и шаткость при ходьбе, которые прошли на фоне гормональной терапии кортикостероидами. Два года назад вновь появилась шаткость при ходьбе, к которой присоединилась слабость в ногах, онемение в них и дизартрия. Лечилась гормонами, но симптомы полностью не прошли, а стали постепенно нарастать.

В неврологическом статусе: острота зрения слева 0,8; справа 1,0, горизонтальный нистагм, парез нижних конечностей с высокими рефлексамии спастическим мышечным тонусом, патологическим рефлексом Бабинского с 2х сторон, шаткость в положении стоя и при ходьбе, интенция при выполнении ПНП и ПКП, снижение болевой и температурной чувствительности на ногах с уровня коленных суставов и выпадение вибрационной чувствительности на ногах. На момент осмотра отмечается стабилизация состояния.

На МРТ головного мозга: множество гиперинтенсивных очагов демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга.

На глазном дне: бледность дисков зрительных нервов с височных половин.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Оценить данные дополнительного обследования: МРТ головного мозга, глазное

дно.

4. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа

1. Синдромы: нижний спастический парапарез, мозжечковая атаксия, расстройство поверхностной и вибрационной чувствительности, зрительные расстройства, тазовые расстройства.

2. Поражены в грудном отделе спинного мозга пирамидные пути, вегетативные пути для тазовых органов, спиноталамические пути и пути глубокой чувствительности в задних столбах, а также мозжечок и зрительный нерв.

3. На МРТ ГМ выявленные множественные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга, мозжечка и ствола мозга, а также изменения на глазном дне характерны для рассеянного склероза.

4. Рассеянный склероз, вторично-прогредиентное течение, стадия обострения.

Задание 8

На приеме женщина 78 лет с жалобами на скованность в конечностях, преимущественно в левых, которая приводит к затруднению самообслуживания. Также больная отмечает дрожание левых конечностей, как правило, в покое, замедленность движений, нарушение ходьбы со снижением длины и высоты шага, неустойчивость при ходьбе (тянет вперед), частые падения.

Считает себя больной в течение 8 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.

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

МРТ ГМ – без патологии.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром, синдром паркинсонизма.
2. Экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидная форма, умеренно прогредиентное течение.

Задание 9

Женщина 58 лет обратилась с жалобами на дрожание левой руки в покое, уменьшающееся при движении и усиливающееся при стрессе; некоторая неловкость в левых конечностях, периодические головные боли, головокружение несистемного характера, шаткость при ходьбе.

Заболела около 1 года назад, когда отметила дрожание левой руки, которое постепенно усиливалось.

Неврологический статус: зрачки D=S, слабость конвергенции. Сглаженность носогубной складки слева. Язык по средней линии. Глотание и фонация сохранены, глоточные рефлексы снижены. Легкая гипомимия. Вызываются рефлексы орального автоматизма (Маринеску-Радовичи, Бехтерева). Сухожильные рефлексы живые, D=S. Мышечный тонус повышен по пластическому типу в левой ноге. Мышечная сила достаточная. ПНП, КПП выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга выраженная

шаткость. Ходьба в целом удовлетворительная, но снижена скорость, незначительные элементы атаксии. Легкая гипокинезия. Выражен низкочастотный, крупноамплитудный тремор покоя левой руки.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдром дрожательного гиперкинеза в виде тремора покоя левой руки.
2. Экстрапирамидная система: черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Болезнь Паркинсона, дрожательная форма, умеренно прогрессивное течение.

Задание 10

На приеме женщина 48 лет с жалобами на насильственные зажмуривания глаз, сопровождающиеся напряжением мимических и жевательных мышц (прикусывает язык), уменьшающиеся во сне, и лежа, а так же при закладывании руки под голову.

Заболела около 5 лет назад на фоне 3 операций под общей анестезией (миома, грыжи), когда отметила учащенное моргание, несколько позднее присоединилось напряжение жевательной мускулатуры.

В неврологическом статусе: частые пароксизмальные, следующие группами сокращения мышц лица с зажмуриванием глаз, сжатием челюстей, которые отсутствуют в положении лежа. Есть корригирующие позы – при закладывании руки за голову сокращения становятся менее интенсивными. Асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Мягкое небо подвижно. Глотание, фонация в норме. Положительные симптомы орального автоматизма. Сухожильные рефлексy высокие, D=S, патологических рефлексов нет. Мышечная сила и тонус сохранены. ПНП и КПП без грубых дефектов. В позе Ромберга выраженная шаткость. Походка без особенностей.

МРТ головного мозга без патологии.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация поражения
3. Поставить предварительный клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдром мышечной дистонии в виде блефароспазма и оромандибулярной дистонии.
2. Поражена экстрапирамидная система.
3. Идиопатическая краниальная дистония, умеренно прогрессивное течение, средней степени тяжести.

Задание 11

Женщина 27 лет – жалобы на тремор головы, по типу «нет-нет», периодический тремор рук, боль в шейном отделе позвоночника. Тремор беспокоит в течение всего дня, в положении лежа значительно уменьшается. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: крупноамплитудный низкочастотный тремор головы, напряжение мышц шеи. Патологическая установка шеи – запрокидывание назад.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация поражения
3. Поставить предварительный клинический диагноз.

Эталон ответа:

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.

Задание 12

Женщина 25 лет – жалобы на скованность и общую замедленность движений, более

выраженную в правых конечностях, возникшую на фоне полного здоровья, и развившуюся в течение нескольких месяцев. Анамнез не отягощен.

Неврологический статус: общая гипокинезия, с преобладанием справа. Повышение тонуса мышц правых конечностей по пластическому типу. Поза «просителя». При ходьбе – ахейрокинез справа, шаркает правой ногой, длина и высота шага снижена.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация поражения
3. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром (паркинсонизма) с преобладанием справа.
2. Поражена экстрапирамидная система: черная субстанция.
3. Ювенильный паркинсонизм, акинетико-ригидная форма, дебют.

Задание 13

Мужчина 64-х лет – жалобы на выраженное снижение памяти, внимания, сложные галлюцинации в ночные часы, общую замедленность движений, скованность. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: общая гипокинезия, с преобладанием слева. Ригидность мышц левых конечностей. Поза «просителя» вследствие ригидности аксиальной мускулатуры. При ходьбе – отсутствие содружественных движений левой руки при ходьбе, 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?

Эталон ответа:

1. Синдромы: паркинсонизма, когнитивных и психотических расстройств.
2. Поражены базальные ядра и кора головного мозга, преимущественно лобных долей.
3. Предварительный диагноз: болезнь диффузных телец Леви с наличием синдрома паркинсонизма, когнитивных и психотических расстройств.
4. МРТ для исключения других заболеваний

Задание 14

Молодой человек 19-ти лет обратился с жалобами на слабость в ногах и шаткость при ходьбе, возникшие месяц назад после перенесенного стресса.

Анамнез – в 17-летнем возрасте в течение 3-5 дней отмечал двоение при взгляде вправо. Без лечения двоение полностью прошло. Через год возникла шаткость при ходьбе, больше вправо, слабость в ногах, периодическая задержка мочеиспускания. После гормональной терапии жалобы ушли.

Неврологический статус: легкое сходящееся косоглазие справа, диплопия при взгляде вправо, горизонтальный нистагм, скандированная речь, нижний спастический паразетез с повышением сухожильных рефлексов и патологическими стопными знаками. Брюшные рефлексы – отсутствуют. Выраженная шаткость в позе Ромберга, походка атактическая, паразетическая. Мимопопадание и интенционный тремор в правой руке при выполнении пальценосовой пробы.

На глазном дне – побледнение височных половин дисков зрительных нервов.

На МРТ в белом веществе лобных и височных долей, а также в мозолистом теле множественные очаги демиелинизации.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Оценить данные МРТ, глазного дна и назначить дополнительные методы обследования.
4. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы: нижний спастический парапарез, мозжечковая атаксия, парез правого отводящего нерва, тазовые расстройства.
2. Поражены пирамидные и вегетативные пути в грудном отделе спинного мозга, мозжечок, отводящий нерв.
3. На МРТ ГМ выявленные множественные очаги демиелинизации в белом веществе головного мозга и изменения на глазном дне характерны для рассеянного склероза;
4. Рассеянный склероз ремиттирующее течение, стадия обострения.

Задание 15

На приеме женщина 45 лет с жалобами на выраженную скованность и замедленность движений. Также больную беспокоят насильственные движения мимической мускулатуры нижней половины лица.

Из анамнеза известно, что пациентка проходит лечение у психиатра с применением нейролептиков.

Неврологический статус: общая, симметричная гипокинезия. Ригидность мышц с обеих сторон. Поза «просителя». Ходит мелкими шажками, при ходьбе отсутствуют содружественные движения верхних конечностей. Отмечаются насильственные движения околоротовой мускулатуры по типу шевеления губами, сходные с движениями кролика.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация поражения
3. Поставить клинический диагноз.
4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром (паркинсонизма) и перiorальной дистонии.
2. Поражена экстрапирамидная система: черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Нейролептический, симптоматический паркинсонизм с перiorальной дистонией.
4. МРТ головного мозга для исключения других заболеваний.

Задание 16

Мужчина 74-х лет – жалобы на выраженное нарушение ходьбы, ее замедленность, шарканье ног. Из анамнеза известно, что неоднократно переносил транзиторные ишемические атаки.

В неврологическом статусе: сглаженность правой носогубной складки. Положительные симптомы орального автоматизма. Ригидность мышц, уменьшающаяся в положении лежа. Ходьба грубо нарушена – затруднено начало движения, вначале семенящая шаркающая походка, затем широко расставляет ноги. Неустойчивость в позе Ромберга. Отмечает ухудшение внимания, памяти, преимущественно на недавние события, трудности в запоминании новой информации. Велосипедная проба положительная – больной легко демонстрирует ходьбу в положении лежа.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить предварительный клинический диагноз.
4. Назначить необходимые дополнительные обследования.

Эталон ответа:

1. Синдромы – паркинсонизма и когнитивных расстройств.
2. Поражена экстрапирамидная система и лобно-подкорковые пути.
3. Сосудистый паркинсонизм с грубым нарушением ходьбы по типу лобно-подкорковой дисбазии.
4. МРТ головного мозга, УЗИ сосудов головного мозга.

Задание 17

В стационар на носилках доставлен мужчина 68 лет, в сознании. Речь крайне тихая, замедленная. Не в состоянии самостоятельно передвигаться.

В анамнезе: длительно страдает болезнью Паркинсона, последние 8 лет принимал по

1500 мг леводопы в сутки. Препарат закончился около недели назад, новый не приобрел.

В неврологическом статусе: грубая гипокинезия – все движения резко замедлены, выраженная ригидность мышц. Вегетативные нарушения – потливость, выраженное головокружение при переходе в вертикальное положение. Голос практически не слышен, монотонен. Глотание нарушено.

1. Выделить клинический синдром.
2. Предположить, чем он вызван.
3. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдром – акинетический криз.
2. Резкое прекращение лечения леводопой.
3. Болезнь Паркинсона, осложненная акинетическим кризом.

Задание 18

Мужчина 44-х лет обратился с жалобами на повышение температуры до 38°, головную боль, головокружение системного характера, слабость и онемение в конечностях и туловище, шаткость и учащенное мочеиспускание, возникшие через 2 недели после перенесенного гриппа.

Неврологический статус: горизонтальный нистагм, центральный тетрапарез, расстройство поверхностной и глубокой чувствительности по проводниковому типу от уровня пупка, статическая и динамическая атаксия, императивные позывы на мочеиспускание.

Было выполнено МРТ головного мозга: 4 крупных гиперинтенсивных очага в белом веществе лобных и теменных долей.

Ликворологическое исследование: бесцветный, прозрачный, цитоз 159 клеток (лимфоциты), белок 0,6 г/л.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Оценить изменения в ликворе и на МРТ.
4. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа

1. Синдромы: центральный тетрапарез, проводниковое расстройство поверхностной и глубокой чувствительности с уровня Т10, мозжечково-сенситивная атаксия, тазовые расстройства.

2. Поражен спинной мозг в грудном отделе: пирамидные, спиноталамические пути в боковых столбах и пути глубокой чувствительности в задних столбах, вегетативные пути для тазовых органов и мозжечок.

3. Лимфоцитарный плеоцитоз в ликворе (159 клеток) свидетельствует о серозном характере воспаления и наличие крупных очагов на МРТ характерно для острого воспаления головного мозга.

4. Острый рассеянный энцефаломиелит.

Задание 19

На приеме женщина 32-х лет – болеет в течение года, дебют с резкого снижения зрения на правый глаз. В течение месяца проходила лечение в офтальмологическом отделении по поводу ретробульбарного неврита зрительного нерва. На фоне проводимого лечения – положительная динамика в виде улучшения зрения.

Через полгода возникло двоение в глазах, слабость в ногах, шаткость при ходьбе; императивные позывы на мочеиспускание. При соматическом обследовании со стороны внутренних органов патологии не выявлено.

Неврологический статус: острота зрения справа – 0,6 (коррекция без результата), слева – 1,0. Горизонтальный нистагм. Тетрапарез с преобладанием в нижних конечностях. Тонус мышц повышен в разгибателях голеней. Сухожильные и надкостничные рефлексы с рук живые. С ног высокие, с расширением рефлексогенных зон. Клонус надколенников и

стоп. Брюшные рефлексy отсутствуют. Положительные симптомы Бабинского, Оппенгейма, Россолимо с обеих сторон. В позе Ромберга выраженная шаткость без сторонности. Походка атактическая. Пальценосовую и пяточно-коленную пробу выполняет с интенцией с обеих сторон. Вибрационная чувствительность на ногах снижена.

На глазном дне отмечается бледность диска правого зрительного нерва.

На МРТ головного мозга множественные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Назначить недостающие дополнительные методы обследования.
4. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы: центральный тетрапарез, мозжечковая атаксия, снижение зрения, расстройство вибрационной чувствительности, расстройство тазовых функций.

2. Поражены пирамидные пути в грудном отделе спинного мозга, задние столбы спинного мозга, мозжечок, зрительный нерв.

3. На МРТ ГМ выявленные множественные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга характерны для рассеянного склероза.

4. Рассеянный склероз, ремиттирующее течение, стадия обострения.

Задание 20

На приеме женщина 32-х лет с жалобами на слабость в ногах, шаткость при ходьбе, учащенное мочеиспускание, которое держится в течение 4-х дней.

Считает себя больной в течение 3-х лет, когда после перенесенного стресса стала отмечать онемение ног, которое держалось в течение 3-х недель и самостоятельно прошло. Через год появились слабость в нижних конечностях и шаткость при ходьбе, которые прошли после гормональной терапии. Через 2 года слабость в ногах возобновилась, и появились тазовые расстройства в виде императивных позывов.

В неврологическом статусе: горизонтальный нистагм, нижний парапарез, коленные рефлексy высокие D=S, шаткость в положении стоя и при ходьбе, интенция при выполнении ПНП и ПКП, императивные позывы при мочеиспускании.

На МРТ головного мозга: множественные гиперинтенсивные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Оценить изменения на МРТ и назначить недостающие методы обследования.
4. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы: нижний спастический парапарез, мозжечковая атаксия, тазовые расстройства.

2. Поражены пирамидные и вегетативные пути для тазовых функций в грудном отделе спинного мозга и мозжечок.

3. На МРТ ГМ выявленные множественные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга характерны для рассеянного склероза; рекомендуется провести исследование вызванных потенциалов: зрительных, акустических и соматосенсорных;

4. Рассеянный склероз, ремиттирующее течение, стадия обострения.

Задание 21

Студент 19 лет обратился с жалобами на общую слабость, недомогание, нарушение зрения (нечеткость, снижение остроты), дискомфорт в глазах. Данные симптомы начали беспокоить 3 дня назад после перенесенного ОРВИ.

При осмотре: астенического телосложения, единичные стигмы дисэмбриогенеза. Менингеальных знаков нет, глубокие рефлексy повышены, брюшные рефлексy торпидные, патологические рефлексy отсутствуют, чувствительных расстройств не

выявлено, координаторных нарушений нет. Заключение офтальмолога: ретробульбарный неврит.

1. О каком заболевании следует думать, учитывая клинические данные и заключение офтальмолога?

2. Топический диагноз?

3. Обследование?

4. Показана ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз, церебральная форма (оптическая), первичная атака.

2. Поражение зрительного нерва.

3. Неврологический осмотр, клинический анализ крови, исследование иммунного статуса (повышение содержания ЦИК в крови), цереброспинальной жидкости (легкий лимфоцитарный плеоцитоз 5-50 кл/мкл, умеренное повышение белка не более 1 г/л, олигоклональные антитела к белкам миелина), HLA-типирование (гаплотип DR2 или DW2, аллели A3 и A7), МРТ головного и спинного мозга (гиперинтенсивные очаги в режиме T2 типичной локализации).

4. Да, в неврологический стационар.

Задание 22

Женщина 26 лет обратилась с жалобами на слабость в нижних конечностях (больше в правой) и возникающие из-за этого частые спотыкания и падения, шаткость при ходьбе, тремор левой руки при движениях, ощущение неполного опорожнения мочевого пузыря. Считает, что симптомы возникли сразу после родов две недели назад и с тех пор нарастают.

В неврологическом статусе: эмоционально лабильна, астенизирована. Тонус мышц в верхних конечностях снижен, в нижних повышен по спастическому типу, глубокие рефлексы высокие, D>S, клonusы коленных чашечек и стоп. Рефлексы орального автоматизма и патологические стопные знаки с обеих сторон. Снижение вибрационной чувствительности ниже уровня реберных дуг с обеих сторон. Интенция и миопопадание в левых конечностях, горизонтальный нистагм при взгляде влево, кинетический тремор левой кисти, неустойчивость в позе Ромберга.

Задание:

1. Топический диагноз?

2. Клинический диагноз?

3. Обследование?

4. Показана ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Мозжечок, спинной мозг.

2. Рассеянный склероз, церебро-спинальная форма.

3. Неврологический осмотр, офтальмоскопия, клинический анализ крови, общий анализ мочи, исследование иммунного статуса (повышение содержания ЦИК в крови), цереброспинальной жидкости (легкий лимфоцитарный плеоцитоз 5-50 кл/мкл, умеренное повышение белка не более 1 г/л, олигоклональные антитела к белкам миелина), HLA-типирование (гаплотип DR2 или DW2, аллели A3 и A7), МРТ головного и спинного мозга (гиперинтенсивные очаги в режиме T2 типичной локализации).

4. Да, в неврологический стационар.

Задание 23

Юноша 25 лет на приеме предъявляет жалобы на дрожание рук, усиливающееся при целенаправленных движениях, затрудняющее профессиональную и бытовую деятельность (прием пищи, бритье, умывание и т.п.), шаткость при ходьбе, изменение речи, частые позывы на мочеиспускание, ощущение прохождения тока по позвоночнику при наклоне головы вперед. Считает себя больным в течение 5 лет, когда в период весенней сессии на фоне переутомления и стресса возникло ухудшение зрения (ощущение нечеткости и пятна в поле зрения правого глаза), которое самопроизвольно регрессировало через 1-1,5 недели.

Текущие симптомы беспокоят в течение 3-х месяцев, после ДТП, в котором получил черепно-мозговую травму (сотрясение головного мозга).

В неврологическом статусе: несколько расторможен, интенционный тремор верхних конечностей, адиадохокинез, гиперметрия, горизонтальный нистагм, дизартрия с элементами скандирования, глубокие рефлексы высокие D>S, с расширением рефлексогенных зон, симптомы орального автоматизма, патологические стопные знаки с двух сторон. Брюшные рефлексы отсутствуют с двух сторон. Вибрационная чувствительность отсутствует ниже гребней подвздошных костей, снижение поверхностной чувствительности справа, походка атактическая.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?
3. Обследование?

Эталон ответа:

1. Мозжечок, спинной мозг, головной мозг (пирамидный путь и путь поверхностной чувствительности слева).

2. Рассеянный склероз, церебро-спинальная форма.

3. Неврологический осмотр, офтальмоскопия, клинический анализ крови, общий анализ мочи, исследование иммунного статуса (повышение содержания ЦИК в крови), цереброспинальной жидкости (легкий лимфоцитарный плеоцитоз 5-50 кл/мкл, умеренное повышение белка не более 1 г/л, олигоклональные антитела к белкам миелина), HLA-типирование (гаплотип DR2 или DW2, аллели A3 и A7), МРТ головного и спинного мозга (гиперинтенсивные очаги в режиме T2 типичной локализации).

Задание 24

Женщина 19 лет на консультации предъявляет жалобы на быструю утомляемость и преходящую слабость в правых конечностях, двоение, усиливающиеся при нахождении в жарком помещении или после незначительной физической нагрузки. Болеет в течение 1,5 лет: дважды перенесла эпизоды невралгии лицевого нерва, сначала справа, затем слева.

Неврологический статус: астенического телосложения, единичные стигмы дисэмбриогенеза, недостаточность конвергенции, ограничение приведения правого глаза при полной сохранности отведения другого глаза, монокулярный нистагм слева (межъядерный офтальмопарез). Легкая двухсторонняя гипомимия. Легкий правосторонний гемипарез. Тонус мышц в правых конечностях спастически повышен, глубокие рефлексы D>S, высокие. Рефлексы орального автоматизма, патологические стопные знаки справа. Интенция и мимопопадание при выполнении координаторных проб, неустойчивость в позе Ромберга.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?
3. Обследование?

Эталон ответа:

1. Головной мозг (пирамидный путь слева), ствол мозга (задний продольный пучок), мозжечок.

2. Рассеянный склероз, церебральная форма.

3. Неврологический осмотр, офтальмоскопия, клинический анализ крови, исследование иммунного статуса (повышение содержания ЦИК в крови), цереброспинальной жидкости (легкий лимфоцитарный плеоцитоз 5-50 кл/мкл, умеренное повышение белка не более 1 г/л, олигоклональные антитела к белкам миелина), HLA-типирование (гаплотип DR2 или DW2, аллели A3 и A7), МРТ головного и спинного мозга (гиперинтенсивные очаги в режиме T2 типичной локализации).

Задание 25

На приеме мужчина 64-х лет: жалобы на слабость, похудание и неловкость в руках,

больше слева, периодические подергивания мышц верхних конечностей. Данные симптомы возникли около года назад с дистальных отделов рук и постепенно распространились в проксимальном направлении.

Неврологический статус: мышцы верхних конечностей атрофичны, больше слева, обнаруживаются фасцикуляции в них. Сухожильные рефлексы повышены с двух сторон, присутствуют патологические кистевые и стопные рефлексы, умеренная спастичность в ногах, в руках тонус снижен. Сила в верхних конечностях: 3 балла в левой руке, 3,5 балла в правой, 4 балла в ногах. Функция тазовых органов не нарушена, глазодвигательных расстройств и нарушения чувствительности не выявлено. Результаты лабораторных исследований – без особенностей.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?
3. Обследование?

Эталон ответа:

1. Поражение передних рогов спинного мозга на шейном уровне.
2. Боковой амиотрофический склероз, шейно-грудная форма.
3. Неврологический осмотр, ЭНМГ (поражение клеток передних рогов при сохранности проведения по периферическим нервам), МРТ шейного отдела спинного мозга, молекулярно-генетический анализ (мутация СОД-1).

Задание 26

Женщина 30 лет – жалобы на слабость в ногах, шаткость при ходьбе и учащенное мочеиспускание после перенесенного ОРЗ, которые полностью прошли после гормональной терапии. Год назад в течение двух недель отмечала двоение в глазах, которое самостоятельно прошло.

Неврологический статус: ЧМН – горизонтальный нистагм, снижена сила в ногах до 4 баллов, мышечный тонус в них повышен по спастическому типу, коленные и ахилловы рефлексы высокие, патологические рефлексы Бабинского, Оппенгейма с двух сторон. Пальценосовую и пяточно-коленную пробы выполняет с интенцией и мимопопаданием.

Глазное дно без патологии.

МРТ головного мозга: 3 перивентрикулярных очага демиелинизации с перифокальным отеком.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы: нижний спастический паразез и мозжечковая атаксия.
2. Поражен спинной мозг в грудном отделе (пирамидные пути в боковых столбах) и мозжечок.
3. Вероятный рассеянный склероз.

Задание 27

Женщина 29-ти лет – жалобы на онемение в руке, слабость в ногах, шаткость при ходьбе и учащенное мочеиспускание. Год назад на фоне стресса возникло онемение и неловкость в правой руке, держалось две недели и самостоятельно прошло.

В неврологическом статусе: горизонтальный нистагм, снижение поверхностной и глубокой чувствительности в правой руке, сила в руках сохранена, а в ногах снижена до 4 баллов, мышечный тонус в ногах повышен по спастическому типу, сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей высокие, положительный симптом Бабинского с 2-х сторон, при выполнении ПНП и КПП отмечается интенция.

При осмотре глазного дна – бледность дисков зрительных нервов с височных половин.

МРТ головного мозга – множественные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Дать оценку изменениям на МРТ головного мозга, назначить необходимые методы диагностики.
4. Поставить клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы: афферентный парез правой руки, легкий нижний центральный паразез, мозжечковая атаксия, тазовые нарушения.
2. Поражен спинной мозг в шейном отделе (в боковых столбах – спиноталамические пути, а в задних столбах – пути глубокой чувствительности) и в грудном отделе (пирамидные пути в боковых столбах), а также мозжечок.
3. На МРТ ГМ выявленные множественные очаги демиелинизации в белом веществе полушарий головного мозга характерны для рассеянного склероза; для уточнения диагноза необходимо исследование вызванных потенциалов: зрительных, акустических и соматосенсорных.
4. Вероятный рассеянный склероз.

Задание 28

Женщина 44-х лет – жалобы на насильственные зажмуривания глаз, сопровождающиеся сокращением мимических и жевательных мышц (прикусывает язык). Выраженность этих симптомов уменьшается во сне, в положении лежа, а также при закладывании руки под голову.

Считает себя больной в течение 3х лет, когда на фоне 3 операций под общей анестезией (миома, грыжи) отметила учащенное моргание. В последствие присоединилось напряжение жевательных мышц.

Неврологический статус: частые приступообразные, следующие группами сокращения мышц лица с зажмуриванием глаз, сжатием челюстей, уменьшающиеся в положении лежа. Есть корригирующие позы – при закладывании руки за голову сокращения становятся менее интенсивными. Сглаженность правой носогубной складки. Язык по средней линии. Мягкое небо подвижно. Глотание, фонация в норме. Положительные симптомы орального автоматизма. Сухожильные рефлексы повышены, D=S, патологических рефлексов нет. Мышечная сила и тонус сохранены. ПНП и КПП выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга выраженная шаткость. Походка без особенностей.

МРТ головного мозга без патологии.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Локализация поражения
3. Поставить предварительный клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдром мышечной дистонии в виде блефароспазма и оромандибулярной дистонии.
2. Поражена экстрапирамидная система.
3. Идиопатическая краниальная дистония, умеренно прогрессирующее течение, средней степени тяжести.

Задание 29

На приеме женщина 38 лет с жалобами на слабость жевательной мускулатуры и мышц век, нарастающая при физической нагрузке и во второй половине дня. Первые симптомы возникли на приеме у стоматолога, когда больной стало тяжело длительно сидеть с открытым ртом из-за слабости жевательных мышц.

Неврологический статус: двухсторонний полуптоз и слабость жевательной и мимической мускулатуры. Явных признаков поражения ЦНС не выявлено. После выполнения нагрузочных проб (присесть 20 раз) выявилась слабость жевательной мускулатуры и усугубился птоз. Инъекция неостигмина бромида быстро привела к полному

восстановлению утраченных функций.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Признаки какого заболевания имеются у больного?
4. Какие методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Синдром мышечной слабости и патологической мышечной утомляемости.
2. Поражение мышечных ацетилхолиновых рецепторов.
3. Подозрение на миастению.
4. Для уточнения диагноза необходимо ЭНМГ, КТ средостения для исключения опухоли вилочковой железы, определение антител к АХ-рецепторам.

Задание 30

На приеме женщина 58 лет с жалобами на затруднение при глотании, частые поперхивания, слюнотечение, нарушение речи, плаксивость, подергивания в мышцах лица и шеи, затруднение удержания головы.

В неврологическом статусе: слабость, атрофии и фасцикуляции в мышцах лица, языка, грудинно-ключично-сосцевидных и трапециевидных мышцах, дизартрия, дисфагия, рефлексы орального автоматизма, насильственные эмоции (плач, смех), оживление нижнечелюстного рефлекса и глубоких рефлексов конечностей с обеих сторон. Результаты лабораторных исследований - без особенностей.

1. Топический диагноз?
2. Консультацию какого специалиста нужно получить?
3. Клинический диагноз?
4. Обследование?
5. Показана ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Поражение ствола головного мозга.
2. Невролога.
3. Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма.
4. Неврологический осмотр, ЭНМГ (поражение клеток передних рогов при сохранности проведения по периферическим нервам), МРТ шейного отдела спинного мозга, молекулярно-генетический анализ (мутация СОД-1).
5. Да, в неврологический стационар.

Задание 31

Женщина 29-ти лет в течение 5 дней стала замечать неустойчивость при ходьбе и неловкость в руках, стало «неудобно» печатать на компьютере. Обратилась в поликлинику по месту жительства, где врач выявил неустойчивость в позе Ромберга и отправил пациентку к неврологу.

В неврологическом статусе: нистагм, интенционный тремор при выполнении пальценосовой и коленно-пяточной пробы справа, повышение тонуса в нижних конечностях по спастическому типу, двухсторонний симптом Бабинского.

При осмотре глазного дна в щелевой лампе: побледнение височных половин дисков зрительных нервов. При повторном осмотре у невролога через три дня выраженность координаторных нарушений существенно уменьшилась.

1. Топический диагноз?
2. Консультацию какого специалиста нужно получить?
3. Клинический диагноз?
4. Обследование?
5. Показана ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Мозжечок (правое полушарие), кортико-спинальные пути с двух сторон (спинной мозг, полушария), зрительные нервы.

2. Невролога.
3. Рассеянный склероз.
4. Неврологический осмотр, клинический анализ крови, исследование иммунного статуса (повышение содержания ЦИК в крови), цереброспинальной жидкости (легкий лимфоцитарный плеоцитоз 5-50 кл/мкл, умеренное повышение белка не более 1 г/л, олигоклональные антитела к белкам миелина), HLA-типирование (гаплотип DR2 или DW2, аллели A3 и A7), МРТ головного и спинного мозга (желательно с введением контраста, гиперинтенсивные очаги в режиме T2 типичной локализации).
5. Госпитализация показана.

Задание 32

Девушка 20 лет обратилась к участковому терапевту с жалобами на то, что у нее внезапно развилось нарушение зрения до слепоты справа, болезненность при движении правого глазного яблока. Была направлена на консультацию к офтальмологу, где был поставлен диагноз правосторонний ретробульбарный неврит. Назначено лечение кортикостероидами, которое оказало быстрый эффект, зрение восстановилось. Девушка вновь пришла к врачу общей практики за дальнейшими рекомендациями.

1. Консультации каких специалистов показаны в данной ситуации?
2. Требуется ли дальнейшее наблюдение пациентки, если да, то с какой целью?
3. Какие дополнительные методы обследования необходимы?

Эталон ответа:

1. Невролога.
2. Обязательное наблюдение невролога и окулиста так как нельзя исключить, что это была первая атака рассеянного склероза.
3. МРТ головного и спинного мозга.

Задание 33

Женщина привела на осмотр к детскому неврологу своего единственного 6-летнего ребенка. У мальчика в последнее время нарушилась походка, во время активных игр он стал падать, плохо поднимается по лестнице. В неврологическом статусе: резко выраженный лордоз, атрофия мышц спины и тазового пояса, ходит «переваливаясь», выпятив живот и откинув назад плечи. Икроножные мышцы увеличены в объеме. Мальчик использует приемы Говерса при вставании из положения лежа. Фасцикулярных подергиваний нет. Глубокие рефлексы снижены. На ЭКГ признаки миокардиодистрофии. Мать рассказала, что ее племянник (сын брата) умер в возрасте 15 лет от какого-то наследственного заболевания, подробностей она не знает.

1. Поставьте предположительный клинический диагноз.
2. Что такое приемы Говерса?
3. Тип наследования данного заболевания?
4. Нужна ли госпитализация?
5. Какие дополнительные методы обследования необходимы?
6. Нужно ли обследовать других членов семьи и зачем?

Эталон ответа:

1. Прогрессирующая миодистрофия Дюшенна.
2. Специфический способ вставания из положения лежа с использованием туловища как опоры для рук, присущий исключительно пациентам с мышечными дистрофиями.
3. Х-сцепленный рецессивный.
4. Госпитализация показана.
5. ПЦР ДНК диагностика, при невозможности: ЭНМГ, биохимический анализ крови (КФК), биопсия мышц с гистохимическим анализом.
6. Обязательное обследование матери на носительство (ПЦР), если она хочет еще детей.

Задание 34

Мужчина 58 лет обратился к неврологу с жалобами на двоение по горизонтали и по вертикали, опущение обоих век, возникающие и нарастающие во второй половине дня и при длительном чтении. Считает себя больным в течение 2-х недель.

Неврологический статус: опущение верхних век, более выраженное справа, движение правого глазного яблока ограничено вверх и наружу, движение левого глазного яблока ограничено вверх, двоение предметов при взгляде вправо и вверх, других неврологических нарушений нет. Инъекция прозерина вызвала полный регресс симптоматики.

1. Неврологические синдромы?
2. Локализация поражения?
3. Предварительный клинический диагноз?
4. Дополнительные обследования?

Эталон ответа:

1. Патологическая мышечная утомляемость, птоз
2. Глазные мышцы
3. Миастения, глазная форма
4. ЭМГ, ЭНМГ, АТ к АХР.

Задание 35

Мужчина 50 лет за последние 3 года стал отмечать, что начали худеть кисти рук (стали велики перчатки), а последнее время заметил «поперхивание» при еде. Обратился в поликлинику к врачу терапевту и сразу был направлен к неврологу.

В неврологическом статусе: фибриллярные подергивания в языке и верхних конечностях, парез мягкого неба, отсутствие глоточного рефлекса, гипотрофия мышц верхних конечностей. Глубокие рефлексы на руках и ногах высокие, двухсторонний симптом Бабинского. Нарушений чувствительности нет. Функции тазовых органов не нарушены.

1. Поставьте топический диагноз.
2. Поставьте предположительный клинический диагноз.
3. Нужна ли госпитализация?
4. Какие дополнительные методы обследования необходимы?
5. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Поражение ядер IX, X, XII пар ЧН, передних рогов спинного мозга на шейном уровне,

проводящих двигательных путей в боковых канатиках спинного мозга.

2. Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма.

3. Да, в неврологический стационар.

4. Неврологический осмотр, ЭНМГ (поражение клеток передних рогов при сохранности проведения по периферическим нервам), МРТ шейного отдела спинного мозга, молекулярно-генетический анализ (мутация СОД-1).

5. 80% больных умирают в течение первых 5 лет, но примерно 10% больных живут дольше 10 лет. Неблагоприятный прогностический признак – вовлечение бульбарных мышц. После появления бульбарных расстройств больные редко живут дольше 1-3 лет.

Задание 36

Больная 25 лет после проведенного медицинского аборта, стала жаловаться на повышенную утомляемость, появилось двоение в глазах, появляющееся при чтении. В течение дня выраженность жалоб увеличивается, после отдыха - уменьшается. Обратилась к участковому врачу терапевту по месту жительства, где ей был дан совет больше отдыхать и попить «успокаивающее» лекарство новопассит. Однако симптомы не прошли, и женщина заметила, что у нее появилась «тяжесть» век. Пациентка самостоятельного обратилась к частному неврологу.

При неврологическом осмотре: двухсторонний неравномерный частичный птоз, ослабление конвергенции. Врач дал задание прочитать страницу текста, после чего

появилось двоение и очень легкое расходящееся косоглазие. Других очаговых неврологических симптомов не выявлено.

1. Поставьте предположительный клинический диагноз.
2. Нужна ли госпитализация?
3. Какие пробы необходимо провести для подтверждения диагноза?
4. Какие дополнительные методы обследования необходимы?

Эталон ответа:

1. Миастения. Глазная форма (класс I).
2. Госпитализация показана.
3. Клинические пробы на патологическую мышечную утомляемость (фиксированный взгляд вверх), фармакологическую пробу (с прозеринном).
4. ЭНМГ, уровень антител к ацетилхолиновым рецепторам, МРТ средостения (для выявления тимомы).

Задание 37

На приеме пациентка 36ти лет с жалобами на нарушение мочеиспускания - когда возникает позыв, не может долго терпеть и, если рядом нет туалета, возникает самопроизвольное мочеиспускание. Женщина проходила обследование у уролога и гинеколога, причин для данных жалоб выявлено не было. Ее направили к неврологу, который выявил признаки нижнего спастического парапареза и назначил дообследование.

Офтальмолог выявил частичную атрофию дисков зрительных нервов. На МРТ с контрастированием головного и спинного мозга: множественные паравентрикулярные очаги демиелинизации разной давности; очаг демиелинизации на уровне Th7.

1. Поставьте топический диагноз.
2. Поставьте предположительный клинический диагноз.
3. Нужна ли госпитализация?
4. Какие дополнительные методы обследования необходимы?
5. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Зрительные нервы, пирамидные пути в головном и спинном мозге (см. МРТ).
2. Рассеянный склероз.
3. Госпитализация показана в неврологический стационар.
4. Исследование иммунного статуса (повышение содержания ЦИК в крови), цереброспинальной жидкости (легкий лимфоцитарный плеоцитоз 5-50 кл/мкл, умеренное повышение белка не более 1 г/л, олигоклональные антитела к белкам миелина), HLA-типирование (гаплотип DR2 или DW2, аллели A3 и A7), МРТ головного и спинного мозга (желательно с введением контраста, гиперинтенсивные очаги в режиме T2 типичной локализации).

5. Исходы заболевания напрямую зависят от формы заболевания, своевременности и правильности диагностики и лечения: возможно как длительное сохранение трудоспособности и качества жизни, так и быстрая инвалидизация и необходимость посторонней помощи и ухода. Накопление неврологического дефицита происходит с различной скоростью. Если в течение первых 5 лет заболевания не будет значительного неврологического дефекта, то вероятность доброкачественного течения увеличивается.

Задание 38

На приеме женщина 35 лет, учитель английского, с жалобами на осиплость голоса, возникающую в конце учебных занятий, а также слабость в конечностях, усиливающуюся при физической нагрузке. Считает себя больной в течение трех месяцев, после отдыха утром голос становится нормальным.

Неврологический статус: дисфония, возникающая при голосовой нагрузке, парез мышц проксимальных отделов верхних и нижних конечностей, снижение сухожильных рефлексов. Подкожное введение прозерина вызвало полный регресс симптоматики.

1. Неврологические синдромы?

2. Локализация поражения?
3. Предварительный клинический диагноз?
4. Дополнительные обследования?

Эталон ответа:

1. Периферический тетрапарез, дисфония
2. Мышцы гортани, конечностей.
3. Миастения генерализованная форма
4. ЭМГ, ЭНМГ, АТ к АХР.

Задание 39

Женщина 29-ти лет обратилась с жалобами на периодически возникающее двоение предметов, слабость мышц конечностей при физической нагрузке. Считает себя больной в течение двух лет, когда при длительной зрительной нагрузке стали опускаться веки, возникло двоение предметов по горизонтали. После отдыха указанные симптомы регрессировали. Год назад присоединилась слабость мышц конечностей, развивающаяся при физической нагрузке и регрессирующая в покое.

Неврологический статус: парез в проксимальных группах мышц конечностей и снижение сухожильных рефлексов, двухсторонний полуптоз, нарастающий при провокационных пробах (нагрузка на глазодвигательные мышцы, приседания).

1. Неврологические синдромы?
2. Локализация поражения?
3. Предварительный клинический диагноз?
4. Дополнительные обследования?

Эталон ответа:

1. Двусторонний птоз, диплопия по горизонтали, периферический тетрапарез с акцентом в проксимальных отделах.
2. Глазные мышцы, мышцы конечностей
3. Миастения генерализованная форма
4. ЭМГ, ЭНМГ, АТ к АХР

Задание 40

На приеме женщина 33 лет с жалобами на появившееся двоения в глазах. Врач обнаружил расходящееся косоглазие, правосторонний птоз. Назначил дообследование: проба с введением прозерина клиническую картину не изменила; ЭНМГ без отклонений от нормы. МРТ ангиография: патологии не выявлено. МРТ головного мозга: множественные очаги демиелинизации паравентрикулярно и в области ствола головного мозга. Анализ крови на уровень глюкозы - 4,2 ммоль/л.

1. Поставьте топический диагноз.
2. О каких диагнозах подумал врач, назначив перечисленное обследование?
3. Поставьте клинический диагноз по результатам обследования.

Эталон ответа:

1. Поражение III пары справа. Очаги в головном мозге по данным МРТ.
2. Миастения (глазная форма), аневризма внутренней сонной артерии, диабетическая невропатия III пары ЧН.
3. Рассеянный склероз.

Задание 41

Мужчина 35 лет уже в течение 10 лет лечится у невролога с диагнозом гепатоцеребральная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова). В течение последних трех лет неоднократно нарушал режим приема лекарств в связи с чем возникло существенное ухудшение состояния, и доза препарата была повышена до 1500 мг д-пенициллина в день. Через несколько месяцев, привычные для пациента симптомы (тремор рук и нарушения речи) существенно уменьшились.

Однако он стал замечать повышенную мышечную утомляемость, стало трудно подниматься по ступенькам из-за слабости в ногах, приседать, с трудом может достать что-

то с верхней полки шкафа.

1. Предположите причину вновь появившихся симптомов.
2. Предложите тактику дальнейшего ведения пациента.

Эталон ответа:

1. Миастенический синдром лекарственного происхождения (d-пеницилламин).
2. Уменьшение дозы d пеницилламина, назначение солей цинка, унитиола, триентина.

Задание 42

Пожилой мужчина в возрасте 73 лет, постоянно находящийся в доме для престарелых, из-за болезни Альцгеймера, предъявляет жалобы на постепенное развитие слабости во всех конечностях, похудение мышц, ухудшение речи. Приглашенный на консультацию врач невролог выявил: гипотрофию языка, фибриллярные подергивания в языке, спастический тетрапарез с двухсторонними патологическими симптомами Бабинского, выраженной гипотрофией мышц, фасцикулярными подергиваниями, симптомы орального автоматизма.

1. Поставьте топический диагноз.
2. Поставьте предположительный клинический диагноз.
3. Какие дополнительные методы обследования необходимы?
4. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Поражение ядер XII пары ЧН, поражение передних рогов спинного мозга и проводящих двигательных путей на разных уровнях.
2. Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма.
3. Неврологический осмотр, ЭНМГ (поражение клеток передних рогов при сохранности проведения по периферическим нервам), МРТ шейного отдела спинного мозга, молекулярно-генетический анализ (мутация СОД-1).
4. 80% больных умирают в течение первых 5 лет, но примерно 10% больных живут дольше 10 лет. Неблагоприятный прогностический признак - вовлечение бульбарных мышц. После появления бульбарных расстройств больные редко живут дольше 1-3 лет.

Задание 43

Женщина 35 лет на протяжении нескольких лет страдает генерализованной миастенией (III класс), заболела ОРВИ, которая осложнилась отитом. Врач назначил курс аминогликозидных антибиотиков. На фоне лечения у пациентки внезапно усилились все проявления болезни, выросла слабость и появилась выраженная одышка.

1. Объясните с чем связано ухудшение состояния.
2. Поставьте клинический диагноз.
3. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Ухудшение могло быть спровоцировано интеркуррентной инфекцией и приемом аминогликозидных антибиотиков, которые снижают чувствительность постсинаптической мембраны к ацетилхолину.
2. Миастенический криз.
3. Улучшение состояния на фоне лечения, без лечения – возможен летальный исход.

Задание 44

Мужчина 53-х лет, в течение 30-ти лет работает электросварщиком. Последние полгода стал хуже справляться с работой из-за выраженной медлительности. В неврологическом статусе: маскообразное лицо, речь тихая монотонная, двухсторонняя мышечная ригидность. МРТ головного мозга патологии не выявила.

1. Топический диагноз.
2. Поставьте предположительный клинический диагноз.
3. Нужны ли дополнительные обследования?

Эталон ответа:

1. Базальные ганглии.
2. Вторичный (марганцевый) паркинсонизм. Токсическая энцефалопатия в результате

длительного воздействия марганца на организм.

3. Определение уровня марганца в крови и моче.

Задание 45

Мужчина в возрасте 58 лет работает в условиях труда с локальной вибрацией (отбойный молоток), в течение 12 лет. Хронических заболеваний внутренних органов не имеет. Обратился на прием в поликлинику с жалобами на замедленность движений, изменения походки (уменьшилась длина шага, иногда трудно сразу остановиться), мелкое дрожание в пальцах правой кисти при волнении. Врач выявил легкие признаки олигобрадикинезии, статический тремор в пальцах правой кисти.

1. Поставьте топический диагноз.
2. Поставьте предположительный клинический диагноз.
3. Нужны ли дополнительные обследования?

Эталон ответа:

1. Экстрапирамидная система.
2. Болезнь Паркинсона.
3. МРТ головного мозга.

Задание 46

Женщина, 51 год, длительно страдает миастенией. 2 дня назад в связи с нарастанием слабости мышц конечностей без консультации с врачом увеличила дозу калимина с 3-х таблеток до 6-8 таблеток в сутки. На этом фоне появились боли в животе и усиленное слюноотделение, выросла слабость в конечностях.

При обследовании: побледнение кожных покровов, артериальное давление - 85/40 мм рт. ст., пульс 42 уд/мин, дыхание учащено до 25 в минуту, зрачки узкие, симметричные, сила в конечностях снижена до 4-х баллов, сухожильные рефлексы снижены.

1. Клинический диагноз?
2. Причина ухудшения состояния больной?

Эталон ответа:

1. Холинергический криз
2. Передозировка

Задание 47

Больной К, 59 лет обратился к неврологу с жалобами на слабость в руках, скованность и тяжесть в ногах, подергивания мышц в руках и ногах. Считает себя больным около 8 месяцев назад, когда почувствовал слабость в руках, которая постепенно нарастает. Два месяца назад к ней присоединилось ощущение тяжести в ногах.

В неврологическом статусе: выраженная гипотрофия мышц кистей и предплечий, фасцикуляции в мышцах верхних и нижних конечностей, слабость в дистальных отделах рук до 2-х баллов, слабость в проксимальных отделах рук до 4-х баллов, в ногах сила достаточная, сухожильные рефлексы на руках и ногах оживлены, рефлекс Бабинского положительный с двух сторон. Расстройств чувствительности, координаторных и тазовых нарушений нет.

1. Неврологические синдромы?
2. Локализация поражения?
3. Предварительный клинический диагноз?
4. Дополнительные обследования?

Эталон ответа:

- А. Смешанный тетрапарез
- Б. Верхний и нижний мотонейрон
- В. Боковой амиотрофический склероз
- Г. ЭМГ, ЭНМГ

Задание 48

На прием в поликлинику обратился мужчина 39 лет с жалобами на слабость в ногах. Из анамнеза заболевания известно, что две недели назад перенес ОРВИ. Три дня назад

отметил, что трудно подниматься по лестнице.

В неврологическом статусе: мышечный тонус в ногах снижен, снижена сила в дистальных отделах конечностей - до 4 баллов, в проксимальных отделах - до 3 баллов. Глубокие рефлексы с ног отсутствуют. Патологических стопных знаков нет. Отмечается легкая слабость в проксимальных отделах рук. Глубокие рефлексы на руках снижены, больше в проксимальных отделах. Умеренно выражены симптомы натяжения с двух сторон, других чувствительных нарушений нет. Функция тазовых органов не нарушена.

1. Топический диагноз?
2. Предположительный клинический диагноз?
3. Требуется ли экстренная госпитализация?
4. Возможные осложнения и исходы заболевания?
5. План обследования.

Эталон ответа:

1. Множественное поражение корешков и нервов конечностей.
2. Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (синдром Гийена-Барре.)
3. Да.
4. Летальный исход у больных, требующих ИВЛ. Непосредственной причиной смерти могут быть тяжелая дыхательная недостаточность, тяжелые нарушения ритма сердца (вплоть до остановки кровообращения), ТЭЛА. Может сформироваться стойкое остаточное явление в виде слабости и гипотрофии мышц, выраженных дизэстезий в дистальных отделах конечностей, болезненные мышечные спазмы, повышенная утомляемость. Часто - полное восстановление.
5. Исследование ЦСЖ, клинический анализ крови, исследования уровня электролитов, печеночные пробы, тесты на СКВ, ВИЧ, ЭНМГ через 2-3 недели.

Задание 49

Молодая девушка обратилась к врачу с жалобами на слабость, сердцебиение, нарушение зрения (нечеткость видения предметов), «осиплость» голоса. Из анамнеза заболевания стало известно, что 1 месяц назад, болело горло, повышалась температура. Лечилась самостоятельно, не хотела пропускать занятия в университете. В неврологическом статусе: снижение глоточного рефлекса, дисфония, снижение ахилловых рефлексов, нарушение мышечно-суставного чувства в стопах. Нарушений функций тазовых органов нет.

1. Поставьте топический диагноз?
2. Поставьте предположительный клинический диагноз?
3. Требуется ли экстренная госпитализация?
4. Предложите план обследования?
5. Консультации, каких специалистов вам могут понадобиться?

Эталон ответа:

1. Поражение ЧН IX, X. Поражение периферических нервов нижних конечностей.
2. Дифтерийная полинейропатия.
3. Экстренная госпитализация показана.
4. Серологические тесты, ЭНМГ, исследование ЦСЖ.
5. Инфекционист, невролог.

Задание 50

Мужчина, 43 лет, обратился в поликлинику с жалобами на появившуюся неделю назад неуверенность при ходьбе так как «плохо чувствует пол», слабость в руках. Три месяца назад лечился самостоятельно от перенесенной «ангины», после чего сохранялась легкая осиплость голоса в течение месяца. При объективном осмотре: ЧСС 96 (в покое), снижение силы в проксимальных отделах нижних конечностей до 3 баллов, верхних конечностей до 4 баллов. Глубокие рефлексы не вызываются. Снижено мышечно-суставное чувство в стопах, легкая гипестезия в пальцах стоп.

1. Топический диагноз?
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз.
3. Какие методы дополнительных исследований необходимо провести для уточнения диагноза?
4. Консультация, каких специалистов может потребоваться?
5. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Поражение IX, X пары черепных нервов, периферических нервов нижних и верхних конечностей.
2. Дифтерийная полинейропатия.
3. Серологические исследования, исследование ЦСЖ, ЭНМГ.
4. Невролога, отоларинголога, инфекциониста.
5. а) полное восстановление функций, б) стойкая частичная утрата функций.

Задание 51

Мужчина, 42 лет, обратился на прием к терапевту по месту жительства с жалобами на слабость в ногах. Из анамнеза заболевания стало известно, что 3 недели назад перенес ОРВИ.

В неврологическом статусе отмечается: снижение силы в дистальных отделах ног до 4 баллов, в проксимальных отделах - 2 балла. Глубокие рефлексы с ног угнетены. Вялый парез в проксимальных отделах рук. Двухсторонний парез мимической мускулатуры. Функция тазовых органов не нарушена. Парадоксальный тип дыхания. ЧСС - 108 в мин.

1. Топический диагноз?
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
3. Нужна ли госпитализация и в какое отделение?
4. Какие дополнительные методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Поражение периферических нервов и корешков верхних и нижних конечностей.
2. Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (синдром Гийена-Барре).
3. Да, в неврологическое отделение.
4. Исследование ЦСЖ, ЭНМГ через 2-3 недели.

Задание 52

На прием обратился мужчина, 48 лет, с жалобами на изменения голоса, затруднения при глотании, слабость рук и ног. Заболел год назад, когда впервые появились осиплость голоса и затруднения при глотании. Эти расстройства постепенно нарастали, в последние шесть месяцев к ним присоединилась слабость в конечностях.

Неврологический статус: дисфагия, дисфония, дизартрия, мягкое небо свисает с обеих сторон, подвижность дужек мягкого неба при фонации ослаблена, глоточные рефлексы снижены, гипотрофия и фибрилляция мышц языка, гипотрофия и фасцикуляции мышц верхних и нижних конечностях, снижение силы в конечностях до 3-х баллов, сухожильные рефлексы высокие D=S, симптом Бабинского положительный с двух сторон. Расстройств чувствительности, координаторных и тазовых нарушений нет.

1. Неврологические синдромы?
2. Локализация поражения?
3. Предварительный клинический диагноз?
4. Дополнительные обследования?

Эталон ответа:

1. Смешанный тетрапарез, бульбарный с-м
2. Дегенерация двигательных нейронов СМ и продолговатого мозга (двойное ядро/корково-ядерные пути).
3. Боковой амиотрофический склероз.

4. электромиография, КТ, МРТ.

Задание 53

Женщина 40 лет в 20 лет перенесла гепатит, через полгода стала отмечать пошатывание при ходьбе, дрожание верхних конечностей. Позже к данным симптомам присоединились нарушения координации движения с двух сторон, дрожание рук стало затруднять произвольные движения.

В неврологическом статусе: в сознании, адекватна, память снижена, несколько эйфорична, определяется среднеразмашистый горизонтальный нистагм, дизартрия, скандированная речь, выраженные нарушения координации. При офтальмологическом обследовании с использованием щелевой лампы выявляется коричневое кольцо по краю радужки с двух сторон. В биохимическом анализе крови повышено содержание меди (до 500 мкг/сут при норме 150) и снижено церулоплазмина (до 10 ЕД при норме 25–45). Медь выявлена и в общем анализе мочи.

1. Какая форма заболевания имеется у пациентки?
2. С чем связано изменение окраски радужной оболочки?

Эталон ответа:

1. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова).
2. Изменение окраски радужной оболочки связано с отложением меди - кольцо Кайзера-Флейшера.

Задание 54

У мальчика с 2 лет жизни стало отмечаться отставание в моторном развитии. Появилась слабость мышц тазового пояса, бедер, возникла «утиная походка». К 12 годам стал с трудом передвигаться. При осмотре: грудная клетка уплощена, сколиоз грудного отдела позвоночника, поясничный лордоз, «крыловидные лопатки», слабость проксимальных отделов рук, псевдогипертрофия икроножных мышц. Признаки кардиомиопатия на ЭКГ. Интеллект снижен. В сыворотке крови многократно увеличено содержание КФК.

1. Какой диагноз у ребенка?
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Прогрессирующая мышечная дистрофия, форма Дюшена. Диагноз уточняется клинически и при генеалогическом анализе ДНК-диагностики.
2. Определение активности электромиографии и КФК в сыворотке крови.

Задание 55

Парень, 23 лет, стал отмечать появление слабости и прогрессирующую гипотрофию мышц лица и плечевого пояса. При неврологическом осмотре выявляется: гипомимичное лицо («лицо сфинкса»), нарушение движений губами, при смехе ротовая щель приобретает горизонтальное положение (углы рта не поднимаются - «поперечный смех»), глазные щели неплотно смыкаются, лоб не наморщивает («полированный лоб»), губы - оттопыренные («губы тапира»). Мышцы верхнего плечевого пояса гипотрофичны, глубокие рефлексy снижены.

1. Какой диагноз у данного пациента?
2. Какой тип наследования?

Эталон ответа:

1. Лице-лопаточно-плечевая прогрессирующая мышечная дистрофия Ландузи–Дежерина.
2. Аутосомно-доминантный тип наследственности.

Задание 56

Больная О., 29 лет, предъявляла жалобы на то, что на фоне общей слабости возник двусторонний полуптоз, более выраженный к вечеру. В неврологическом статусе другой симптоматики выявлено не было.

1. Какое заболевание можно заподозрить у пациентки?
2. Какие пробы и методы исследования нужно провести и назначить для уточнения диагноза?
3. Какая основная причина заболевания?

Эталон ответа:

1. Миастения, глазная форма.
2. ЭНМГ, проба на мышечную утомляемость.
3. Нарушение нервно-мышечной проводимости при тимоме или гиперплазии вилочковой железы.

Задание 57

В неврологическое отделение поступила пациентка, 64 лет, с жалобами на нарушение речи, поперхивание твердой пищей. При неврологическом осмотре: дизартрия, дисфагия, дисфония, атрофия мышц языка, фибриллярные подергивания на языке, снижение глоточного рефлекса и рефлекса с мягкого неба.

1. Как называется данный синдром, развившийся у пациентки?
2. Для каких заболеваний он характерен?

Эталон ответа:

1. Бульбарный паралич.
2. Боковой амиотрофический склероз (БАС), синдром Гийена-Барре, посттравматическая гематомия.

Задание 58

Молодой человек в возрасте 18 лет поступил в офтальмологическое отделение с клиникой ретробульбарного неврита. При осмотре выявлено концентрическое сужение полей зрения на синюю и красную метку, побледнение височных половин дисков зрительных нервов.

1. Для какого заболевания характерна данная картина офтальмологического осмотра?
2. Какой дополнительный метод исследования подтвердит диагноз?
3. Тактика дальнейшего ведения.

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз.
2. МРТ головного мозга.
3. Госпитализация в неврологическое отделение, назначение гормональных препаратов, проведение плазмафереза, ГБО.

Задание 59

Больной К., 50 лет, болеющий сахарным диабетом второго типа, стал отмечать слабость и онемение в стопах. При исследовании выявлена гипестезия болевой и температурной чувствительности на стопах по типу «носков», отсутствие ахилловых рефлексов.

1. Для каких заболеваний характерна такая клиническая картина?
2. Какой тип нарушения чувствительности развился у пациента?

Эталон ответа:

1. Полиневропатия на фоне сахарного диабета или злоупотребления алкоголем, острая полиневропатия Гийена-Барре.
2. Сенсомоторный вариант.

Задание 60

В поликлинику обратился пациент С., 62 лет, предъявляет жалобы на замедленность движений, дрожь в руках, нарушение походки. Во время неврологического осмотра отмечается: тремор покоя в верхних конечностях по типу «счета монет», тонус во всех конечностях несколько повышен по типу «зубчатого колеса», ходит медленно, слегка наклонив туловище вперед. Глубокие рефлексы не изменены, патологические рефлексы не вызываются.

1. Для какого заболевания характерна такая патология?

2. Какие структуры головного мозга при этом поражаются?

Эталон ответа:

1. Для болезни Паркинсона.
2. Базальные ядра (черная субстанция, бледный шар).

Задание 61

На прием к неврологу обратилась девушка, 25 лет, с такими жалобами как слабость в руках и ногах, изменение речи, пошатывание при ходьбе. Болеет в течение двух лет, когда родственники обратили внимание на шаткость походки и изменение речи. К врачам не обращалась. Год назад отмечалось преходящее изменение зрения на левый глаз. В неврологическом статусе имеется: горизонтальный нистагм, скандированная речь, спастический тетрапарез, преимущественно в ногах, отсутствуют брюшные рефлексы, неточность при выполнении координаторных проб с интенционным тремором с двух сторон.

1. Установите диагноз?
2. Какие методы исследования необходимы для подтверждения диагноза?

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз.
2. МРТ, глазное дно, периметрия, вибрационная чувствительность.

Задание 62

Парень В., 20-ти лет, после перенесенной ранее ОРВИ почувствовал покалывание в ногах. В течение двух дней развилась слабость в разгибателях стопы, а к концу недели ему стало трудно ходить. Мочеиспускание и дефекация не нарушались. На протяжении 2 недель слабость прогрессировала. Возникла тетраплегия при сохранности функции тазовых органов. В ликворе было выявлено повышенное содержание белка (свыше 10 г/л) при нормальном цитозе.

1. Какое заболевание можно предположить?
2. Какие диагностические методы наиболее информативны?

Эталон ответа:

1. Острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена–Барре.
2. Люмбальная пункция, ЭНМГ.

Задание 63

Больной М., 45 лет, предъявляет жалобы на интенсивные боли в поясничной области с иррадиацией по передней поверхности живота, усиливающиеся при кашле и чихании, слабость правой ноги, чувство онемения в левой ноге. Заболевание начиналось с болей в нижнегрудном отделе и поясничной области справа. Лечился амбулаторно, однако интенсивность болей продолжала нарастать, присоединилась слабость в правой ноге и чувство онемения в левой стопе. Объективно: парез правой ноги до 3 баллов. Мышечный тонус в правой ноге повышен, глубокие рефлексы с ног живые, D>S. Слева отмечается снижение поверхностной чувствительности с уровня Th11 дерматома.

1. Какой описан синдром?
2. При каком заболевании он встречается?

Эталон ответа:

1. Синдром Броун-Секара (ипсилатерально спастический парез, контралатерально гипестезия по проводниковому типу).
2. При опухоли спинного мозга.

Задание 64

У молодой девушки в возрасте 25 лет, во время беременности возникло легкое пошатывание при ходьбе. Когда ребенку исполнилось 9 месяцев, то у нее остро возникла слабость в ногах, трудности при мочеиспускании. При неврологическом осмотре: диплопия, нижний спастический парапарез. Задержка мочеиспускания.

1. Установите диагноз.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо назначить для

постановки диагноза?

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз.
2. МРТ спинного и головного мозга, вибрационная чувствительность.

Задание 65

Пациентка К., 20 лет в течение месяца стала отмечать появление системного головокружения, пошатывание при ходьбе. Через полгода стала нарастать слабость в ногах, появились императивные позывы на мочеиспускание.

В неврологическом статусе: легкий спастический нижний парапарез, горизонтальный нистагм, интенционный тремор при выполнении пальценосовой пробы.

Вопросы:

1. Какой диагноз у пациентки?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?
3. Какими специалистами должна быть осмотрена пациентка?

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз.
2. Необходимо провести МРТ головного и спинного мозга, исследование глазного дна, полей зрения, исследование вибрационной чувствительности
3. Офтальмологом, урологом.

Задание 66

Больная О., 20 лет, обратилась на прием к неврологу с жалобами на слабость в руках и ногах, изменение речи, пошатывание при ходьбе. В неврологическом статусе: горизонтальный нистагм, скандированная речь, спастический тетрапарез, более выраженный в ногах, отсутствуют брюшные рефлексy, неточность при выполнении координаторных проб, неустойчивость в позе Ромберга.

1. Какое заболевание у данной пациентки?
2. Какие методы обследования необходимо назначить для подтверждения диагноза?

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз.
2. Необходима нейровизуализация головного мозга (МРТ).

Задание 67

Родственники пациентки 60-ти лет начали отмечать, что она ходит мелкими шагами, руки и ноги полусогнуты, туловище наклонено вперед, речь монотонная, тихая, затухающая.

При осмотре: лицо маскообразное. Наблюдается тремор пальцев рук по типу «счета монет». Тонус в верхних и нижних конечностях повышен по типу «зубчатого колеса».

Вопросы:

1. Какому диагнозу соответствует данная клиника?
2. С чем проводят диф. диагностику данного заболевания?

Эталон ответа:

1. Болезнь Паркинсона.
2. Дифференциальную диагностику болезни Паркинсона проводят чаще всего с сосудистым, лекарственным, токсическим и постэнцефалитическим паркинсонизмом; эссенциальным тремором; деменцией с тельцами Леви; прогрессирующим надъядерным параличом; мультисистемной атрофией; гепатолентикулярной дегенерацией.

Задание 68

У женщины М., 45 лет, возникли жалобы на двустороннюю атрофию мышц кистей, слабость в верхних конечностях, наличие подергиваний мышц в области верхних конечностей. В неврологическом статусе отмечается снижение глоточного рефлекса, сила в дистальных отделах снижена до 4 баллов, определяются фибриллярные подергивания в области мышц плечевого пояса, предплечья. Атрофия тенора и гипотенара, а также межкостных мышц кистей. Рефлексы с верхних конечностей высокие.

1. Предполагаемый диагноз?
2. Какие методы обследования нужно провести?

Эталон ответа:

1. Боковой амиотрофический склероз, шейно-грудная форма.
2. МРТ спинного мозга, электронейромиография.

Задание 69

У мужчины С., 42 лет, в течение последнего полугодия постепенно стала нарастать гнусавость голоса, стало трудно выговаривать слова, поперхивается при глотании, с трудом высовывает язык. При поступлении в стационар состояние удовлетворительное. Речевой контакт затруднен из-за дизартрии, дисфагия, глоточный рефлекс снижен. Выявляются атрофия мышц языка, фибриллярные подергивания в них. Глубокие рефлексы высокие.

1. Какой диагноз может быть у данного пациента?
2. Проведите дифференциальный диагноз с синдромом этого заболевания.

Эталон ответа:

1. Боковой амиотрофический склероз. Бульбарная форма.
2. Дифференциальный диагноз проводится между заболеванием и синдромом бокового амиотрофического склероза, вследствие цервикальной сосудистой миелопатией, интоксикационная, инфекционная, пострадиационная миелопатия.

Задание 70

Девушка О., 23 лет, в течение последнего месяца стала отмечать следующие жалобы: опускание век, быстрая утомляемость в мышцах рук, особенно при поднятии их вверх, утомляемость в ногах. При поступлении в неврологическое отделение выявляется мышечная слабость даже при небольшой физической нагрузке. После физической нагрузки отмечаются мышечная гипотония, угнетение глубоких рефлексов. Через 20 мин после введения 1,0 мл 0,05 % раствора прозерина больная свободно встает и ходит.

1. Какому диагнозу соответствует описанная клиника?
2. Какое дообследование необходимо провести?
3. Какие показания могут быть для проведения оперативного лечения у этой пациентки?

Эталон ответа:

1. Миастения, генерализованная форма.
2. Рентгенография средостения, электронейромиография.
3. Выявление тимомы потребует хирургического лечения.

Задание 71

На прием к врачу обратилась женщина, 49 лет, с жалобами на безболевыми ранения пальцев кистей, трофические нарушения, изменение цвета ногтей, их повышенную ломкость. При неврологическом осмотре: черты дизрафического статуса (низкий рост, короткая шея). Снижение мышечной силы в кистях до 4,0 баллов. Рефлексы на руках равномерные, несколько снижены. Сегментарные нарушения поверхностной чувствительности на уровне С4-С8. На КТ на этом уровне отмечается расширение центрального канала спинного мозга. Нарушений глубокой чувствительности не выявляется.

1. Какому диагнозу соответствует наличие полости?
2. Чем обусловлены сегментарные нарушения поверхностной чувствительности?

Эталон ответа:

1. Сирингомиелия.
2. Сегментарные нарушения чувствительности обусловлены поражением задних рогов спинного мозга.

Задание 72

Мужчина Д., 62 года, предъявляет жалобы на то, что появилась и постепенно стала нарастать слабость в правой кисти, затем присоединилась атрофия мелких мышц кисти. При обследовании были выявлены гиперрефлексия и фасцикуляции в мышцах кисти,

предплечья и плечевого пояса справа.

1. Какому заболеванию соответствует данная клиника?
2. Какой метод исследования подтверждает диагноз?

Эталон ответа:

1. Боковой амиотрофический склероз.
2. Нейромиография.

Задание 73

Больная, 23 года, обратилась на прием к неврологу по месту жительства с жалобами на резкое снижение зрения на левый глаз, возникшее около 20 дней назад, которое самостоятельно восстановилось в течение 15 дней.

1. Какие исследования нужно выполнить?
2. Какой предварительный диагноз необходимо установить?

Эталон ответа:

1. МРТ головного мозга, консультация офтальмолога.
2. Рассеянный склероз.

Задание 74

В неврологическое отделение поступила женщина, 45 лет, с жалобами на слабость в стопах и кистях. Из анамнеза заболевания пациентки известно, что в течение последних 6 дней было повышение температуры тела до 38,0 °С, а утром на 7 сутки появилась слабость в стопах, затем в кистях, жидкая пища стала выливаться через нос, твердой пищей она стала поперхиваться. При осмотре выявлен дистальный вялый тетрапарез, нарушение чувствительности на кистях и стопах по типу «носков» и «перчаток».

1. Какой предварительный диагноз врача приемного покоя?
2. Какой метод исследования подтвердит диагноз?
3. Какой тип расстройства чувствительности?

Эталон ответа:

1. Острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена–Барре.
2. Люмбальная пункция, в последующем ЭНМГ.
3. Полиневритический тип расстройства чувствительности.

Задание 75

Больная 28 лет, обратилась на прием к неврологу с жалобами на внезапную потерю зрения на правый глаз, возникшую 3 дня назад. В неврологическом статусе: выявляется резкое снижение остроты зрения на правый глаз, оживление глубоких и отсутствие брюшных рефлексов, симптом Бабинского с обеих сторон, снижение вибрационной чувствительности на ногах.

1. Какое заболевание можно заподозрить у молодой женщины?
2. Какие методы исследования нужно выполнить для подтверждения диагноза?

Эталон ответа:

1. Рассеянный склероз.
2. МРТ головного мозга, поля зрения, глазное дно, вибрационная чувствительность.

КРИТЕРИИ оценивания компетенций и шкалы оценки

Оценка «неудовлетворительно» (не зачтено) или отсутствие сформированности компетенции	Оценка «удовлетворительно» (зачтено) или удовлетворительный (пороговый) уровень освоения компетенции	Оценка «хорошо» (зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	Оценка «отлично» (зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
<p>Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений.</p> <p>Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины</p>	<p>Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении знаний, умений и навыков к решению учебных заданий в полном соответствии с образцом, данным преподавателем, по заданиям, решение которых было показано преподавателем, следует считать, что компетенция сформирована на удовлетворительном уровне.</p>	<p>Обучающийся демонстрирует самостоятельное применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом навыке</p>	<p>Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.</p>

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	отлично
81-90	хорошо
70-80	удовлетворительно
Менее 70	неудовлетворительно

При оценивании заданий с выбором нескольких правильных ответов допускается одна ошибка.

Критерии оценивания ситуационных задач:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание	способность анализировать	способность выбрать метод	достаточный уровень профессионального

	проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	ситуацию, делать выводы	решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	удовлетворительные навыки решения ситуации, сложности с выбором метода решения задачи	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе либо ошибка в последовательности решения
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	низкая способность анализировать ситуацию	недостаточные навыки решения ситуации	отсутствует