

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

Оценочные материалы

по дисциплине **"Нервно-мышечные синдромы при критических состояниях"**

Специальность **31.08.42 Неврология**

2023 г.

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

профессиональных (ПК)

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения профессиональной компетенции
ПК-1 Способность применять клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике и лечении пациентов с нервно-мышечными синдромами при критических состояниях, в том числе при оказании паллиативной помощи	

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями.

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК-1	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	75 с эталонами ответов

ПК-1

Задания закрытого типа: **ВСЕГО 25 заданий**

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Синдром двигательных расстройств, не относящийся к НМС критических состояний:

- 1) острая тетраплегическая миопатия
- 2) критическая полинейропатия
- 3) острая кортикостероидная миопатия
- 4) миопатия реанимационного ухода
- 5) острая гемиплегия

6) верно 3 и 5

Эталон ответа: верно 3 и 5

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Современные критерии диагноза нервно-мышечных нарушений критического состояния:

- 1) критическое состояние в настоящее время или предшествовало (сепсис, полиорганная недостаточность, синдром системной воспалительной реакции)
 - 2) слабость мышц конечностей и/или затрудненность отлучения от ИВЛ после исключения патологии сердца и легких
 - 3) электрофизиологические признаки полинейропатии по аксональному типу и/или миопатии
- 4) все перечисленное верно**
- 5) исключение других причин, полностью объясняющих симптомы и данные нейрофизиологического обследования

Эталон ответа: все перечисленное верно

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Препараты, восстанавливающие нервно-мышечную передачу при НМС критических состояниях:

- 1) **ингибиторы АЦХ- эстеразы**
- 2) глюкокортикостероиды

- 3) антагонисты кальция
- 4) антиоксиданты
- 5) витамины группы В

Эталон ответа: ингибиторы АЦХ-эстеразы

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Необходимые параклинические исследования для диагностики НМС критических состояний:

- 1) ЭМГ
- 2) электролиты крови
- 3) биопсия мышц
- 4) КФК
- 5) **все перечисленное верно**

Эталон ответа: все перечисленное верно

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для семейной атаксии Фридрейха характерно:

- 1) поражение путей глубокой чувствительности
- 2) поражение спинно-мозжечковых путей
- 3) повышение тонуса мышц
- 4) патологические синкинезии
- 5) снижение тонуса мышц
- 6) **1,2,5**
- 7) 1,3,4

Эталон ответа: 1,2,5

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: 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: 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: **верно 1,2,4,5**

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Походка с раскачиванием туловища из стороны в сторону характерна для больного:

- 1) с фуникулярным миелозом
- 2) с дистальной моторной диабетической полинейропатией
- 3) с невралгической амиотрофией Шарко-Мари
- 4) **с прогрессирующей мышечной дистрофией**
- 5) с мозжечковой миоклонической диссинергией Ханта

Эталон ответа: **с прогрессирующей мышечной дистрофией**

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Частота вовлечения периферических нервов в полинейропатию критического состояния:

- 1) больше - чувствительных нервов
- 2) больше - двигательных нервов
- 3) обратно пропорциональна длине нерва
- 4) **прямо пропорциональна длине нерва**
- 5) не зависит от длины нерва

Эталон ответа: **прямо пропорциональна длине нерва**

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Через какое время от начала заболевания развиваются нейромышечные синдромы критических состояний в клинических исследованиях:

- 1) до 1 часа
- 2) до 6 часов
- 3) до 12 часов
- 4) до 1 суток
- 5) до 2 суток
- 6) **до 3 суток**

Эталон ответа: **до 3 суток**

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: **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: **постсинаптических рецепторов нервно-мышечного синапса**

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Что не относится к факторам риска развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- 1) применение миорелаксантов
- 2) применение кортикостероидов
- 3) применение аминогликозидов
- 4) анемия**
- 5) гипергликемия

Эталон ответа: **анемия**

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: **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: **преимущественное поражение волокон поверхностной чувствительности**

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Укажите факторы риска развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- 1) синдром системной воспалительной реакции
- 2) иммобилизация
- 3) гипергликемия
- 4) все перечисленное**
- 5) применение миорелаксантов
- 6) применение кортикостероидов

Эталон ответа: **все перечисленное**

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Что не относится к факторам риска развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- 1) тяжесть заболевания
- 2) синдром системной воспалительной реакции
- 3) длительность синдрома полиорганной недостаточности и ИВЛ
- 4) гипогликемия**
- 5) иммобилизация
- 6) значение по шкале комы Глазго менее 10 баллов

Эталон ответа: **гипогликемия**

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Какую пробу проводят при клиническом подозрении на продленный нейромышечный блок:

- 1) проба с дофамином
- 2) проба с пентоксифиллином

- 3) проба с прозеринном
- 4) проба с никотиновой кислотой
- 5) проба с эуфиллином

Эталон ответа: проба с прозеринном

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Через какое время от начала проведения ИВЛ развивается вентилятор-индуцированная диафрагмальная дисфункция:

- 1) через 3 суток
- 2) **с первых часов**
- 3) через 1 неделю
- 4) через 1 месяц
- 5) через 3 месяца

Эталон ответа: с первых часов

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Что не относится к методам диагностики нейромышечных синдромов критических состояний:

- 1) ритмическая стимуляция
- 2) стимуляционная ЭНМГ
- 3) игольчатая ЭМГ
- 4) **кожно-симпатические вызванные потенциалы**
- 5) прямая стимуляция мышц

Эталон ответа: кожно-симпатические вызванные потенциалы

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Через какое время от начала заболевания развиваются нейромышечные синдромы критических состояний в эксперименте:

- 1) в первый час
- 2) в первые 2 часа
- 3) в первые 3 часа
- 4) **в первые 6 часов**
- 5) в первые 12 часов
- 6) в первые сутки

Эталон ответа: в первые 6 часов

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Что не помогает профилактике развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- 1) контроль гликемии
- 2) пассивное растяжение мышц
- 3) мобилизация конечностей
- 4) **питание с повышенным содержанием аргинина или глутамина**
- 5) электростимуляция

Эталон ответа: питание с повышенным содержанием аргинина или глутамина

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Что не относится к клиническим проявлениям нервно-мышечных нарушений критического состояния:

- 1) слабость мышц конечностей
- 2) слабость дыхательной мускулатуры
- 3) снижение глубоких рефлексов
- 4) **боли в дистальных отделах конечностей**
- 5) нарушение чувствительности
- 6) нарушение функции тазовых органов

Эталон ответа: боли в дистальных отделах конечностей

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 в дистальных отделах верхних и нижних конечностей, особенно мышц разгибателей стопы с обеих сторон; стопы свисают. Походка – степпаж. 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 невральной 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 отпустить пожатую 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

Больной М. 46-ти лет госпитализирован с жалобами на чувство "ползания мурашек" в кистях и стопах, пошатывание при ходьбе, особенно в темноте, значительное ухудшение памяти на текущие события, которые развились подостро. Год назад лечился по поводу хронического алкоголизма.

При осмотре: Мышечная сила в дистальных отделах рук и ног снижена до 4-х баллов. Коленные и ахилловы рефлексы не вызываются. В пробе Ромберга с закрытыми глазами – резкая шаткость. Гипестезия в дистальных отделах рук и ног – от локтевых и коленных суставов. Снижено мышечно-суставное чувство в пальцах ног.

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

Эталон ответа:

1. Синдромы: вялый дистальный тетрапарез, нарушение чувствительности по полиневральному типу, сенситивная атаксия, амнестический (синдром Корсакова).

2. Множественное поражение периферических нервов с вовлечением проприоцептивных волокон и корковых зон головного мозга (гиппокамп).

3. Алкогольная полинейропатия верхних и нижних конечностей, вялый дистальный тетрапарез, сенситивная атаксия. Такой диагноз может быть обусловлен указанием в анамнезе на хронический алкоголизм, при котором развивается поражение внутренних

органов (в первую очередь – печени) с дефицитом тиамина и других витаминов группы В. Наступающие метаболические сдвиги обуславливают множественное поражение периферических нервов с разрушением миелина и дегенерацией аксонов.

Задание 8

На приеме мужчина 63-х лет с жалобами на нарушение походки, невозможность согнуть стопу, нарушение чувствительности в верхних и нижних конечностях, чувство онемения и пощипывание, поднимающиеся от пальцев к голеням; чувство жжения стоп.

Анамнез: длительно страдает сахарным диабетом 2 типа, получает сахароснижающую терапию.

При осмотре: состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы чистые, обычной окраски. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС – 72 уд.в мин., АД – 120/90 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Дизурий нет. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный.

Неврологический статус: сознание ясное, в пространстве, времени, собственной личности ориентируется, контактен, адекватен. ЧМН: обоняние не изменено, зрачки D=S, фотореакция сохранена, живая, глазные щели D=S, глазодвижение в полном объеме, лицо симметрично, слух не изменен, язык по средней линии. Активные и пассивные движения в норме. Мышечная сила в дистальных отделах верхних конечностях 5 баллов, в нижних конечностях слева снижена до 4 баллов. Снижение силы тыльного сгибания стопы. Нарушение походки по типу ступаж слева. При пальцевом сдавлении в области головки левой малоберцовой кости возникает ощущение «ползания мурашек» по наружной поверхности голени. Глубокие и периостальные рефлексы с верхних конечностей D=S, живые, без расширения рефлексогенных зон. Глубокие рефлексы с нижних конечностей снижены, D=S. Патологических стопных знаков нет. Нарушение чувствительности по полиневритическому типу в виде «гольфов» и «перчаток», гипостезия, гипалгезия. ПНП, ПКП выполняет удовлетворительно. В пробе Ромберга устойчив. Менингеальных знаков нет. Газовые функции, со слов пациента, не нарушены.

Обследование: МР-картина дистрофических изменений пояснично-крестцового отдела позвоночника; дорсальных экструзий L5/S1, протрузий L3/4, L4/5 дисков; спондилоартроза на уровне Th 12-S1 сегментов.

1. Предположите наиболее вероятный диагноз?
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз?
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента?
4. Препараты какой группы лекарственных средств Вы бы рекомендовали пациенту в составе комбинированной терапии? Обоснуйте свой выбор.
5. Через 12 дней комбинированной терапии (комбинация лекарственных средств, выбранной в прошлом вопросе) отмечается положительная динамика в виде уменьшения выраженности жжения стоп, чувства покалывания в руках и ногах. Какова Ваша дальнейшая лечебная тактика? Обоснуйте Ваш выбор.

Эталон ответа:

1. Нейропатия малоберцового нерва слева. Диабетическая полинейропатия верхних и нижних конечностей (сенсомоторная форма), стадия динамического ухудшения.
2. Диагноз нейропатии малоберцового нерва слева установлен на основании жалоб больного на невозможность согнуть стопу, данных неврологического осмотра (снижение силы тыльного сгибания стопы. Нарушение походки по типу ступаж слева. При пальцевом сдавлении в области головки левой малоберцовой кости возникает ощущение «ползания мурашек» по наружной поверхности голени). Диагноз диабетической полинейропатии установлен на основании жалоб пациента на нарушение чувствительности в верхних и нижних конечностях, чувство жжения стоп. Анамнеза заболевания (пациент длительно страдает сахарным диабетом 2

- типа). Данных неврологического осмотра: нарушение чувствительности по полиневритическому типу в виде «гольфов» и «перчаток», гипостезия, гипалгезия.
3. Пациенту рекомендовано: электронейрография для установления уровня поражения нервного ствола. УЗИ малоберцового нерва для подтверждения клинического диагноза, выявления структуры нервного ствола и расположенных с ним структур.
 4. Препараты группы В с нейропротективной целью, препараты тиоктовой кислоты с антиоксидантной целью, НПВС с противовоспалительной целью.
 5. Описано уменьшение симптоматики поражения малоберцового нерва. Оставить препараты группы В, тиоктовой кислоты на 2 месяца с нейропротективной и антиоксидантной целью.

Задание 9

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 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 рефлексы 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

В отделение доставлен мужчина 52-х лет с жалобами на чувство "ползания мурашек" в кистях и стопах, пошатывание при ходьбе, особенно в темноте, значительное ухудшение памяти на текущие события, которые развились подостро. Год назад лечился по поводу хронического алкоголизма. При осмотре: мышечная сила в дистальных отделах рук и ног снижена до 4-х баллов. Коленные и ахилловы рефлексы не вызываются. В пробе Ромберга с закрытыми глазами – резкая шаткость. Гипестезия в дистальных отделах рук и ног – от локтевых и коленных суставов. Снижено мышечно-суставное чувство в пальцах ног.

1. Определите предположительный диагноз.
2. Определите тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.
3. С каким заболеванием проводить дифференциальный диагноз?

Эталон ответа:

1. Клинический диагноз: Алкогольная полинейропатия верхних и нижних конечностей, вялый дистальный тетрапарез, сенситивная атаксия. Такой диагноз может быть обусловлен указанием в анамнезе на хронический алкоголизм, при котором развивается поражение внутренних органов (в первую очередь – печени) с дефицитом тиамина и других витаминов группы В. Наступающие метаболические сдвиги обуславливают множественное поражение периферических нервов с разрушением миелина и дегенерацией аксонов.
2. Лечение должно включать дезинтоксикационную терапию, витамины группы В (особенно В1), препараты метаболического действия, препараты, улучшающие микроциркуляцию и улучшающие синаптическую передачу, физиотерапевтические воздействия (д'Арсонваль или магнитотерапия на дистальные отделы рук и ног), ЛФК, массаж, при грубых парезах – фиксация свисающих стоп съемными шинами. Диспансерное наблюдение невролога по месту жительства – 2-4 раза в течение 1-го года, в дальнейшем – 1-2 раза в год. В дальнейшем реабилитационные мероприятия также должны включать медикаментозное лечение препаратами с нейрометаболическим действием (с улучшением метаболизма холина), препараты, улучшающие микроциркуляцию и нервно-мышечную передачу, витамины группы В, немедикаментозные средства - электростимуляция паретичных мышц, массаж, ЛФК (медицинская реабилитация).
3. В тоже время необходимо провести дифференциальный диагноз с синдромом Гийена-Барре (основные отличия - нарастание симптомов до 4-х недель,

повышение уровня белка в ликворе, превалирование демиелинизации по данным ЭНМГ, положительный прогноз).

Задание 13

Больной М. 52-х лет обратился к неврологу поликлиники с жалобами на слабость в ногах, пошатывание при ходьбе. Около года назад стал отмечать неуверенность при ходьбе, которая постепенно нарастала. Не лечился. Семейный анамнез не отягощен. Злоупотребляет алкоголем. Соматически – хронический гастрит.

При осмотре: недостаточность конвергенции слева, активные движения в полном объеме, мышечная сила достаточная. Мышечная гипотония, больше в ногах. Походка атактическая. ПНП выполняет удовлетворительно, КПП – с интенцией. Сухожильные рефлексы с рук и коленные – живые, ахилловы и брюшные – снижены. Выявляются симптомы орального автоматизма. Суставно-мышечная чувствительность снижена в пальцах ног. Выраженная вегетативная лабильность, акрогипергидроз. Тремор век и пальцев вытянутых рук. Эйфоричен, интеллектуально снижен.

Определите синдромологический, топический диагнозы, предположительный диагноз, круг дифференцируемых заболеваний, дополнительные методы исследования, тактику ведения пациента и диспансерного наблюдения, реабилитационные мероприятия.

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

Эталон ответа:

1. Синдромы: сенситивная атаксия, синдром вегетативной дисфункции.
2. Множественное поражение периферических нервов с вовлечением проприоцептивных волокон или поражение задних столбов спинного мозга, дисфункция надсегментарных структур ВНС.
3. Алкогольная полинейропатия, преимущественно нижних конечностей, сенситивная атаксия. Такой диагноз может быть обусловлен указанием на злоупотребление алкоголем, при котором развивается поражение внутренних органов (в первую очередь – печени) с дефицитом тиамина и других витаминов группы В. Наступающие метаболические сдвиги обуславливают множественное поражение периферических нервов с разрушением миелина и дегенерацией аксонов.
4. Учитывая наличие хронического гастрита, необходимо провести дифференциальный диагноз с задне-столбовой формой фуникулярного миелоза и В₁₂-дефицитной полинейропатией. Необходимо определение уровня витамина В₁₂ в сыворотке крови и в эритроцитах.

Задание 14

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 15

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 кнаружи, 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 16

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 прозеринем).
4. ЭНМГ, уровень антител к ацетилхолиновым рецепторам, МРТ средостения (для выявления тимомы).

Задание 17

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 18

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 19

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 рефлексы 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 20

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 21

Ученик 10 класса отмечает слабость в ногах. Не может долго стоять, топчется на одном месте, не может стать на пятки, при ходьбе высоко поднимает ноги. Отмечается исхудание мышц нижних отделов голени, деформация стоп (по типу стопы Фридрейха). Выявлено отсутствие ахилловых рефлексов, полиневритический тип нарушения чувствительности на ногах по типу «носков».

1. Какое заболевание можно заподозрить?
2. Какие обследования необходимы для уточнения диагноза?
3. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?

Эталон ответа:

1. Невральная амиотрофия Шарко–Мари.
2. Генеалогический анамнез, электромиография (снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам).
3. С полинейропатиями различного генеза (для амиотрофии Шарко-Мари не характерна боль в конечностях, отсутствуют вегетативные расстройства).

Задание 22

Больной 18 лет жалуется на слабость рук и ног, преимущественно в проксимальных отделах. Отмечается похудение мышц, затруднение при ходьбе. Болеет около 5 лет, заболевание постепенно прогрессирует. Выявлена незначительная атрофия мышц плечевого и тазового поясов. Лопатки «крыловидные», глубокие рефлексы отсутствуют. Патологических рефлексов не выявлено. Усилен поясничный лордоз, походка «утиная», положительный тест «вставания лестницей».

1. Определите локализацию патологического процесса.
2. Укажите клинический диагноз.
3. Какие методы диагностики его подтвердят?

Эталон ответа:

1. Патологический процесс локализуется в поперечно-полосатых мышцах.
2. Первичная прогрессирующая мышечная дистрофия, ювенильная форма Эрба-Рота.
3. Наследственный анамнез, электромиография, биопсия мышц, повышение КФК в крови.

Задание 23

Девочка 14 лет жалуется на слабость в мышцах ног при ходьбе и незначительных физических нагрузках. Определяются «осиная талия», «крыловидные лопатки», выраженный поясничный лордоз, вставание «лестницей» при подъеме с лежащего положения в вертикальное. Походка «утиная».

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие дополнительные методы исследования подтвердят диагноз?

Эталон ответа:

1. Первичная прогрессирующая мышечная дистрофия, ювенильная форма Эрба-Рота.
2. Генеалогический анамнез, электромиография, повышение КФК в крови.

Задание 24

У юноши 18 лет выявлены миопатическое лицо, поперечная улыбка, «губы тапира», «крыловидные» лопатки. Эти симптомы возникли постепенно на протяжении последних 3 лет. Снижены сгибательные и разгибательные локтевые рефлексы.

1. Для какого заболевания характерны эти признаки?
2. Каковы диагностические критерии этой болезни?
3. Как лечить больного?

Эталон ответа:

1. Первичная прогрессирующая мышечная дистрофия, плече-лопаточно-лицевая форма Ландузи-Дежерина.
2. Начало заболевания в возрасте 15-20 лет. Клинико-генеалогический анамнез (аутосомно-доминантный тип наследования). Электромиография. Повышение КФК в крови.
3. Для улучшения трофики мышц – ретаболил, церебролизин, актовегин, солкосерил, пентоксифиллин, ЛФК, массаж.

Задание 25

У мальчика 2 лет наблюдается гипотрофия мышц бедер, псевдогипертрофия икроножных мышц. Ребенку трудно подниматься по лестнице, не может прыгать. Наблюдается деформация позвоночника и грудины.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие дополнительные обследования подтвердят диагноз?

Эталон ответа:

1. Первичная прогрессирующая мышечная дистрофия, псевдогипертрофическая форма Дюшенна.
2. Клинико-генеалогический анамнез, повышение КФК в 30-40 раз в сыворотке крови, ЭМГ, биопсия мышц, ДНК-диагностика.

Задание 26

У больного 30 лет через три недели после перенесенного гриппа постепенно появились общая мышечная слабость, затруднение при глотании, гнусавость, усиливающиеся после нагрузки соответствующих мышц.

1. Какой предварительный диагноз?
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести больному?

Эталон ответа:

1. Миастения.
2. Проба на утомляемость мышц, проба с прозеринном, КТ средостения, МРТ ствола мозга, электромиография.

Задание 27

Через три недели после перенесенного ОРВЗ больная 33 лет начала отмечать во второй половине дня слабость в конечностях и периодическое двоение перед глазами. Выявлен непостоянный частичный птоз, усиливающийся при взгляде вверх, расходящееся косоглазие с обеих сторон.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие дополнительные методы обследования подтвердят диагноз?

Эталон ответа:

1. Миастения, глазная форма.
2. Пробы с нагрузкой глазных мышц усиливают симптоматику. Прозериновая проба, КТ органов средостения (для исключения тимомы), ЭМГ.

Задание 28

Больной, страдающий генерализованной формой миастении после перенесенной ОРВИ, внезапно отметил нарушение глотания, стало трудно дышать.

1. О каком осложнении болезни можно думать?
2. Какая тактика врача?
3. Какое лечение необходимо провести больному?

Эталон ответа:

1. У больного развился миастенический криз.
2. Госпитализация больного в отделение интенсивной терапии.
3. Прозерин внутривенно 1-2 мл 0,05% раствора в 20 мл 40% раствора глюкозы, или внутримышечно убретид 1мл, плазмаферез. При необходимости – переводят на аппаратное дыхание.

Задание 29

Больной с генерализованной формой миастении, почувствовав слабость во всем теле и нарушение глотания, принял двойную дозу калимина. Через 40 минут состояние его ухудшилось. Выявлены сужение зрачков, снижение фотореакции, повышенное слюноотделение, брадикардия, фасцикулярные подергивания в различных группах мышц. Отмечались рвота и понос.

1. О каком осложнении миастении можно думать?
2. Какая тактика врача?
3. Какое лечение необходимо назначить больному?

Эталон ответа:

1. Холинергический криз.
2. Госпитализация больного в отделение интенсивной терапии, отмена антихолинэстеразных препаратов.
3. 1 мл 0,1% раствора атропина подкожно каждые два часа до появления сухости во рту. При необходимости интубация и перевод на аппаратное дыхание.

Задание 30

Больная 32 лет жалуется на неприятные ощущения за грудиной, усиливающиеся при наклоне туловища. В последние две недели отмечает, что к вечеру ей стало тяжело жевать и глотать, появляется гнусавость голоса.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Данные, каких дополнительных методов обследования подтвердят диагноз?

Эталон ответа:

1. Миастения, бульбарная форма.
2. МРТ органов средостения (для выявления тимомы, при выявлении - тимэктомия), электромиография.

Задание 31

Родители привели к педиатру сына 5 лет. Мать отмечает, что последнее время мальчик стал часто спотыкаться, падать, изменилась походка. Из осмотра: у ребенка кифосколиотическая деформация позвоночника, гипотрофия мышц тазового пояса. Икроножные мышцы в объеме увеличены. Походка «утиная». Положительный симптом Говерса. Фибриллярные подергивания мышечных волокон отсутствуют. Сухожильные рефлексy снижены с верхних и нижних конечностей. У отца мальчика все родственники здоровы, со слов матери, сын старшей сестры умер в возрасте 17 лет от неизвестного заболевания.

1. Поставьте диагноз.
2. Что такое симптом Говерса?
3. Какие дополнительные методы диагностики могут быть использованы?

Эталон ответа:

1. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшена.
2. Симптом Говерса- это компенсаторный прием, применяемый больными с мышечными дистрофиями при вставании («вставание лесенкой»): больной встает поэтапно, опираясь руками о нижние конечности.
3. Молекулярно-генетическое исследование, ЭНМГ.

Задание 32

К врачу обратился молодой человек 20 лет с жалобами на нарастающую слабость в проксимальных отделах верхних конечностей в течение последних 6 месяцев. При осмотре: гипотрофия плечевого пояса и проксимальных отделов верхних конечностей, снижена скорость выполнения активных движений в проксимальных отделах рук, мышечная сила в них 4-х б., гипотония и гипорефлексия верхних конечностей. Крыловидные лопатки, губы «тапира», полированный лоб. Дедушка пациента страдал неизвестным наследственным заболеванием.

1. Поставьте предположительный диагноз.

2. Какой тип наследования данного заболевания
3. Какие методы необходимо провести для верификации диагноза.

Эталон ответа:

1. Плече-лопаточно-лицевая миодистрофия Ландузи- Дежерина.
2. Аутосомно-доминантный тип наследования.
3. ДНК-исследование, ЭНМГ.

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 рефлексy 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. X-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

У врача на осмотре мальчик 14 лет с жалобами на слабость в ногах, быструю утомляемость при стоянии, периодические боли и ощущение онемения в стопах. В неврологическом статусе: симметричная мышечная слабость в дистальных отделах ног (свисающие стопы), гипотрофия голеней, конфигурация ног по типу «перевернутых бутылок», походка перонеальная, снижение коленных рефлексов, ахилловы рефлексy не вызываются, гипестезия по типу «носков».

1. Поставьте предположительный диагноз.
2. Какие методы для верификации диагноза необходимы?
3. Прогноз течения заболевания и возможное лечение.

Эталон ответа:

1. Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута.
2. ДНК диагностика, ЭНМГ.
3. Прогноз: заболевание медленно прогрессирует, не сказывается на продолжительности жизни. Лечение включает курсы (4 раза в год) антихолинэстеразные средства, метаболические препараты (корнитин, АТФ, кокарбоксилаза), витамины группы В, ЛФК, массаж.

Задание 35

Больная М., 16 лет обратилась к врачу с жалобами на слабость в ногах. Стало трудно подниматься по лестнице, вставать со стула, с пола. Из анамнеза выяснилось, что болезнь

развивается медленно, постепенно без видимой причины. С 10-12 летнего возраста начала отставать от сверстников на уроках физкультуры, особенно при беге, с 14 лет бегать совсем не может. К 16 годам стало трудно подниматься по лестнице и по ступенькам в 15 транспорте. Каких-либо инфекционных заболеваний или травм не было. При исследовании в клинике патологии со стороны внутренних органов не выявлено.

В неврологическом статусе: общемозговых, менингеальных симптомов не отмечено. Имеется парез проксимальных отделов рук и ног. Атрофия мышц плечевого пояса с 2-х сторон, крыловидные лопатки». Тонус мышц рук понижен, сухожильные рефлексы сохранены. В ногах также отмечена гипотония мышц, гипотрофия, больше выраженная в проксимальных отделах. Сухожильные рефлексы: коленные – отсутствуют, ахилловы – снижены. Чувствительных нарушений не выявлено, координация не страдает. При вставании с пола нужен упор, «карабкается по себе». Тазовые функции не нарушены.

Родители здоровы, старший брат больной также ходит с трудом из-за слабости ног. Клинический анализ крови и мочи без патологии. Глазное дно: не изменено. Рентгенография легких: без особенностей. Прозериновый тест «отрицательный».

ЭНМГ: снижение биоэлектрических потенциалов в мышцах проксимальных отделов рук и ног и дистальных отделов ног. ЭЭГ без патологии.

1. Топический диагноз?
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
3. Клинический диагноз, код по МКБ-10?

Эталон ответа:

1. У больной нет поражения нервной системы. Страдают сами мышцы. Топический диагноз ставится путем исключения поражения других отделов нервной системы. Если у больной имеется периферический парез рук и ног (атрофия мышц, гипотония), то 1-й центральный двигательный нейрон не страдает. Если бы страдали передние рога спинного мозга, то наблюдались бы фасцикуляции мышц, и изменения на ЭМГ (высокоамплитудные единичные «залпы»). Если бы страдали передние корешки, периферический парез соответствовал бы пораженным сегментам, на ЭМГ были бы фасцикуляции. При поражении спинномозговых нервов, сплетений и периферических нервов периферический парез был бы в зоне этих поражений и наблюдались бы нарушения чувствительности. При поражении синапса (места передачи импульса с нерва на мышцу) наблюдалась бы миастеническая слабость (усиление пареза при физической нагрузке; улучшение – при прозериновой пробе). Остается поражение самих мышц. Данные ЭМГ это подтверждают.
2. Для уточнения диагноза можно провести исследование КФК, лактатдегидрогеназы и миоглобина в сыворотке крови, собрать генеалогические данные и проанализировать их. Необходимо осмотреть (обследовать) брата больной.
3. Прогрессирующая мышечная дистрофия, вероятнее всего форма Эрба-Рота.

Задание 36

На приеме мальчик 12 лет с жалобами на затруднение активных, произвольных движений в руках. С большим трудом начинает движение, а сделав его, не может сразу расслабить сократившиеся мышцы; если возьмется за предмет, то не может его быстро отпустить.

Из анамнеза: данные симптомы появились два года назад. Отмечает, что ухудшение самочувствие происходит при стрессовых ситуациях. Отец ребенка с юношеских лет страдает подобным заболеванием.

Объективно: ребенок атлетического телосложения. При смехе лицо застывает, возникает «гримаса смеха». С трудом начинает разговор, а потом говорит свободно. Все движения делает с паузой, последующие движения уже становятся свободными. При исследовании сухожильных рефлексов отмечается быстрое сокращение мышц и замедленное их расслабление. Сила мышц верхних и нижних конечностей несколько 18

снижена и не соответствует их развитию. При механическом раздражении путем короткого удара неврологическим молотком в соответствующее место возникает «мышечный валик», который исчезает только через 10-20 секунд. Атрофии мышц и фибриллярных подергиваний не выявлено. Чувствительность не нарушена.

1. Клинический диагноз.
2. Путь наследования данного заболевания.
3. Дать определение миотонии.

Эталон ответа:

1. Врожденная миотония Томсона.
2. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.
3. Миотония - это группа заболеваний, характеризующихся наличием миотонического феномена в виде замедленной релаксации мышцы после ее сокращения.

Задание 37

Мужчина 43 лет, сантехник, утром после сна отметил слабость в правой кисти. Накануне употреблял алкоголь в большом количестве и заснул сразу в конце застолья. При осмотре отмечают слабость разгибателей кисти и пальцев ("свисающая кисть"), плечелучевой мышцы, слабость разгибания и отведения большого пальца, снижение всех видов чувствительности в области анатомической табакерки, снижение рефлекса с трехглавой мышцы плеча.

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

Эталон ответа:

1. Гипестезия, гипорефлексия.
2. Нейропатия лучевого нерва.
3. ЭНМГ.

Задание 38

На приеме ребенок 4 лет с жалобами со слов мамы на постепенно развившуюся слабость в ногах, стал с трудом подниматься по лестнице, часто падать. Совсем не может бегать, изменилась походка. Из анамнеза: ребенок от I беременности, I родов. Роды в срок, масса при рождении 3370. До 3 лет развивался соответственно возрасту. Сел в 6 месяцев, пошел в 10 месяцев.

Объективно: на осмотр реагирует адекватно, психическое развитие соответствует возрасту. Сила мышц в проксимальных отделах нижних конечностей, а также длинных мышц спины снижена. Выраженный поясничный лордоз. Псевдогипертрофия икроножных мышц: при пальпации икроножные мышцы плотные. Четырехглавые мышцы дряблые. Своеобразно встает из горизонтального положения: сначала поворачивается на живот, затем, упираясь руками в пол, становится на четвереньки; разгибая колени выпрямляет ноги, после чего перебирая руками по ногам выпрямляется (симптом «лестницы»). Походка «утиная». Сухожильные рефлексы с рук живые S=D, коленные abs, ахилловы – снижены S=D. Все виды чувствительности сохранены. Функция тазовых органов не нарушена.

Анализ мочи: содержание креатина в суточной моче 200мг (норма 70 мг), креатинина 280 мг (норма 350-400 мг). Выявлена гипераминоацидурия.

1. Клинический диагноз.
2. Какие еще исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?
3. Прогноз при данном заболевании.

Эталон ответа:

1. Наследственная нервно-мышечное заболевание – псевдогипертрофическая форма Дюшена.

2. На ЭМГ с пораженных мышц будет отмечаться снижение амплитуды регистрируемых потенциалов при произвольных движениях.
3. Мышечная дистрофия Дюшена - одна из самых тяжелых и быстро прогрессирующих форм. К 12 годам больные обычно теряют способность передвигаться, а к 20 годам большинство из них погибает.

Задание 39

Мужчина 55 лет жалуется на интенсивные стреляющие боли в правом предплечье и кисти, онемение внутренней поверхности правой руки, ограничение движений правой рукой, отечность кисти. Вышеуказанные жалобы возникли после вывиха правого плечевого сустава со значительным смещением. При осмотре в правой руке выявляются слабость в проксимальных и дистальных отделах, отсутствие сухожильных рефлексов, гипотония и атрофия мышц плеча, предплечья и кисти, снижение всех видов чувствительности по "мозаичному типу".

1. Неврологические синдромы?
2. Локализация поражения?
3. Клинический диагноз?
4. Дополнительные обследования и их вероятные результаты?

Эталон ответа:

1. Паралич Дежерин-Клюмпке.
2. С8-Т1.
3. Плексопатия плечевого сплетения.
4. ЭНМГ.

Задание 40

На приеме женщина 33 лет с жалобами на появившееся двоение 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 d-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, присесть, 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-пенициллин).
2. Уменьшение дозы d-пенициллина, назначение солей цинка, унитиола,

триентина.

Задание 42

Мужчина 32 лет жалуется на онемение, жжение, покалывание в стопах, пальцах рук, слабость в ногах, неустойчивость при ходьбе, особенно в темноте. Вышеуказанные жалобы беспокоят в течение 3–4 месяцев. Длительное время злоупотребляет алкоголем. Объективно: слабость до 4-х баллов в дистальных отделах рук и до 3-х баллов в дистальных отделах ног, гипотрофия мышц конечностей с преобладанием в дистальных отделах, отсутствие ахилловых и карпорадиальных рефлексов, снижение всех видов чувствительности по типу "перчаток" и "носков", положительная проба Ромберга, промахивание при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб с закрытыми глазами.

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

Эталон ответа:

1. Сенситивная атаксия, полиневропатический тип расстройства чувствительности.
2. Периферические нервы.
3. Полиневропатия.
4. ЭНМГ.

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

У мужчины 42 лет появились сильные опоясывающие боли в левой половине грудной клетки, в связи с чем, был госпитализирован в кардиологическое отделение. Экстренные исследования ЭКГ и биохимического анализа крови не выявили сердечной патологии. Через два дня в левой половине грудной клетки, на уровне соска, в зоне болей появились высыпания в виде пузырьков. Осмотр невролога выявил зону гипестезии в этой же области.

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?

Эталон ответа:

1. Спинального ганглия пятой грудной слева.
2. Герпетический ганглионит.

Задание 45

После подъема тяжести во время ремонта своей квартиры у мужчины 38 лет появилась резкая боль в поясничном отделе с иррадиацией по заднелатеральной поверхности левой ноги, снижение чувствительности по заднелатеральной поверхности бедра и голени. В связи с сохранением боли в течение недели, был вынужден обратиться к врачу. При осмотре: ахиллов рефлекс слева угнетен, резкая боль в поясничном отделе при

кашле, положительный симптом Лассега слева с угла 30°, гипестезия по заднелатеральной поверхности бедра и голени.

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

Эталон ответа:

1. Корешок S1 слева.
2. Рентгенография или МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника.
3. Спондилогенная радикулопатия S1 слева. Мышечно-тонический синдром.

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

Во время проведения профессионального осмотра на химическом заводе, один из рабочих пожаловался на ощущение онемения и слабости в стопах, появившиеся несколько месяцев назад, но последнее время усилившиеся. Объективно: выявляется угнетение карпорадиальных и ахилловых рефлексов, гипестезия в дистальных отделах конечностей, дистальный гипергидроз, лабильность ЧСС.

1. Какое заболевание можно предположить?
2. Топический диагноз?
3. Перечислите факторы внешней среды, которые могут вызвать данное заболевание.

Эталон ответа:

1. Полинейропатия при экзогенной интоксикации, сенсорно-моторно-вегетативная.
2. Множественное поражение нервов верхних и нижних конечностей
3. Промышленные яды, используемые при производстве. Наиболее частыми причинами развития интоксикаций являются соединения тяжелых металлов, ФОС, отравление СО.

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

Женщина 72 лет страдает сахарным диабетом II типа в течение 17 лет. В последние два года отмечались частые состояния гипергликемии из-за нерегулярного приема гипогликемических препаратов. Пациентка обратилась к участковому терапевту с жалобами на сильный зуд и боль в правой стопе. При осмотре: суставы стоп деформированы, больше справа, кожа на стопах истончена, справа – язва диаметром 2 см. Ахилловы рефлексы отсутствуют, коленные – очень низкие. Гипестезия в ногах – до средней трети голени. Рефлексы на верхних конечностях снижены.

1. Поставьте синдромальный и топический диагноз?
2. Поставьте клинический диагноз?
3. Предложите план обследования?

Эталон ответа:

1. Множественное поражение нервов нижних конечностей.
2. Диабетическая полинейропатия, с преимущественным поражением нижних конечностей, моторно-сенсорно-вегетативная. Диабетическая стопа.
3. Клинический и биохимический анализ крови, анализ мочи, суточные колебания глюкозы, ЭНМГ.

Задание 50

Мужчина 53 лет, страдающий хроническим панкреатитом, пришел в поликлинику с жалобами на онемение, «жжение» в стопах, боль в мышцах голени, неуверенность при ходьбе, особенно в темное время, парестезии в пальцах рук, Эти явления появились около 5ти недель назад. Наблюдается у нарколога в связи со злоупотреблением спиртными напитками. Врач выявил: снижение силы разгибателей стоп, гипотонию икроножных мышц, ахилловы рефлексы не вызываются, снижены карпорадиальные рефлексы. Снижение поверхностной чувствительности на стопах и кистях. Снижение мышечно-суставного чувства в пальцах стоп.

1. Топический диагноз?
2. Предположительный клинический диагноз?
3. Требуется ли экстренная госпитализация?

Эталон ответа:

1. Множественное поражение нервов верхних и нижних конечностей.
2. Полинейропатия нижних и верхних конечностей алкогольная (сенсорно-моторная).
3. Экстренная госпитализация не требуется.

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

Студентка медицинского училища обратилась к врачу с жалобами на слабость, сердцебиение, нарушение зрения (нечеткость видения предметов), «осиплость» голоса. Из анамнеза известно, что 1 месяц назад, болело горло, повышалась температура. Лечилась самостоятельно, т. к. не хотела пропускать практические занятия в детской инфекционной больнице. При объективном осмотре выявлено 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?

Эталон ответа:

1. Поражение ЧН IX, X. Поражение нервов нижних конечностей.
2. Дифтерийная полинейропатия.
3. Экстренная госпитализация показана.

Задание 53

Женщина 36 лет предъявляет жалобы на слабость в ногах, затруднения при ходьбе, «похудание» мышц голеней, слабость в кистях рук. Считает себя больной с 16 лет, когда впервые отметила слабость в ногах. В дальнейшем слабость постепенно нарастала, к ней присоединились похудание мышц голеней и слабость в кистях рук. Сходные нарушения отмечались у мамы и бабушки больной. При обследовании выявляются полые стопы с деформацией пальцев, выраженная гипотрофия мышц голеней, легкая гипотрофия кистей, слабость тыльного сгибания стопы и пальцев до двух баллов, слабость подошвенного сгибания стопы до четырех баллов, отсутствие ахилловых рефлексов, снижение всех видов чувствительности по типу «носков».

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

Эталон ответа:

1. Проводниковый тип расстройства чувствительности, гипотония, гипотрофия.
2. Множественное поражение периферических нервов.
3. Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута.
4. ЭНМГ.

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 электронейромиографии 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

Больной М., 35 лет, госпитализирован в неврологическое отделение с жалобами на боли и онемение в кистях и стопах, слабость в них. Считает себя больным в течение последних трех месяцев, когда описанные жалобы появились впервые и стали постепенно нарастать. Является офицером ракетных войск, работа связана с обслуживанием ракетных установок и заправкой их топливом. Имеет контакт с агрессивными жидкостями (ракетным топливом) уже в течение 10 лет. По правилам техники безопасности, на этой службе его должен был сменить другой военнослужащий еще 3 года назад, но замены так и не произошло.

Объективно: активные движения в кистях рук и стопах резко снижены, сухожильные рефлексy с рук и ног практически отсутствуют, гипотрофия мышц кистей и стоп,

нарушение чувствительности по типу «перчаток» и «носков», вегетативно-трофические расстройства (сухость, истончение кожи, цианоз кожи кистей и стоп).

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

Эталон ответа:

1. Комплекс жалоб, данные анамнеза и клинического исследования свидетельствуют о полинейропатии токсического генеза.
2. Пациента необходима дезинтоксикационная терапия, восстановление обменных процессов в нервной ткани, улучшение нервно-мышечной передачи, ФТЛ, ЛФК.

Задание 58

Пациент К, 6-летний мальчик, проходит обследование в связи с легкой задержкой развития. У него имеются затруднения при подъеме по ступенькам, беге, снижение силы и выносливости при интенсивной физической нагрузке. У матери выявлено носительство делеции в гене дистрофина с 45 по 48 экзон. Два брата и сестра полностью здоровы, другие члены семьи аналогичных жалоб не имеют. При осмотре выявлены слабость проксимальных мышц, переваливающаяся походка, симптом «лестницы» при вставании, уплотнение ахилловых сухожилий и заметно гипертрофированные мышцы голеней. Уровень креатинкиназы сыворотки крови оказался в 50 раз выше нормы. Результаты биопсии мышц показали выраженное изменение размера мышечных волокон, некроз волокон, разрастание жировой и соединительной ткани.

1. Клинический диагноз?
2. Необходимое обследование?

Эталон ответа:

1. Мышечная дистрофия Дюшенна.
2. Сбор семейного анамнеза, построение генеалогического древа, ДНК-анализ или мышечной биопсии с иммуногистохимическим определением дистрофина, ЭНМГ.

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 алкоголя, острая полиневропатия Гийена-Барре.
2. Сенсомоторный вариант.

Задание 60

Больной С, 15 лет, учащийся средней школы. Обратился к неврологу по месту жительства с жалобами на трудности при глотании, частые поперхивания, трудности при разговоре: «Не могу долго говорить». Со слов матери больного: около полугода, как стала замечать, что сын часто поперхивается при еде. Стал малоразговорчив, вял, быстро утомляется, отказывается отвечать на уроках, заниматься физкультурой, появились плохие оценки, изменился «в лице» - глаза почти всегда полуприкрыты, взор малоподвижен.

Из анамнеза: Рожден в срок, беременность у матери протекала без особенностей, возраст матери на момент родов 24 года, роды протекали без осложнений, 14 часов (первый ребенок). Рос и развивался нормально, от сверстников не отставал, прививки проводились вовремя. В раннем детстве перенес ветряную оспу. Редко болел простудными заболеваниями, травм, операций, переливаний крови, аллергических реакций не было. Имеет младшего брата 7 лет, который в настоящее время здоров. Мать страдает ожирением, у отца - язвенная болезнь желудка. У бабушки по линии матери --

сахарный диабет, у бабушки по линии отца - гипертоническая болезнь и ИБС. У дедушки по линии матери - поясничный остеохондроз. Дедушка по линии отца умер в возрасте 57 лет, он страдал алкоголизмом. Ни у кого из близких и дальних родственников похожего заболевания не было.

В неврологическом статусе: маскообразное лицо, двухсторонний птоз, дизартрия, дисфония, дисфагия, небный и глоточный рефлекс снижены. Появление носового оттенка голоса в конце продолжительного разговора. Сухожильные рефлексy D=S снижены, незначительная диффузная гипотония. При повторных активных движениях появляется выраженная утомляемость. Координационно-статические пробы в норме.

1. Какой основной синдром Вы установили у пациента?
2. При каких заболеваниях встречается данный синдром?
3. Какие обследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Эталон ответа:

1. У данного больного выявляется миастенический синдром.
2. Миастенический синдром входит в структуру таких заболеваний как миастения, ботулизм, отравление антибиотиками из группы аминогликозидов, болезнь Иценко-Кушинга, болезнь Адиссона, гипо- и гипертиреоз, полимиозит, злокачественные новообразования, особенно мелкоклеточная карцинома легких.
3. Для подтверждения диагноза миастении используются прозериновая проба, электромиография, метод скинтиграфии вилочковой железы, изучение активности иммунного статуса.

Задание 61

Больная А., 42 лет, страдает генерализованной формой миастении около 15 лет. Постоянно принимает прозерин. После очередного приема препарата резко ухудшилось самочувствие, выросла мышечная слабость, появилось ощущение спазма в горле, разлитая боль в животе, затруднение дыхания. Объективно: состояние тяжелое. Общий гипергидроз. Кожные покровы цианотичны. Дыхание частое, поверхностное. Повышена бронхиальная секреция. Брадикардия. АД90/60 мм рт.ст. Перистальтика кишечника усилена. Менингеальных симптомов нет. Отмечается легкий птоз (больше справа). Ограничение движений глазных яблок во все стороны; миоз. Дисфония. Дизартрия. Глубокий тетрапарез. Функция тазовых органов не нарушена.

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Дифференциальный диагноз и алгоритм его проведения.

Эталон ответа:

1. Миастения, генерализованная форма. Осложнение: холинергический криз.
2. Миастенический криз (мидриаз, тахикардия, слабый пульс, нарушение функции тазовых органов на фоне выраженных дыхательных нарушений, мышечной слабости).

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

В отделение поступил пациент 20 лет после падения во время тренировки на сноуборде. Жалобы на боль в области правого плечевого сустава. Объективно: гематома в

области внутренней поверхности плеча, болезненность при пальпации плечевого сустава, выпадение всех видов чувствительности в правой руке. Признаки периферического паралича правой руки.

1. Поставить топический диагноз.
2. Поставить клинический диагноз.
3. При повреждении, каких отделов сплетения развивается паралич Дюшенна-Эрба?

Эталон ответа:

1. Имеется тотальное повреждение плечевого сплетения
2. Травматический правосторонний тотальный плексит.
3. При повреждении спинномозговых нервов C_v и C_{vi}, которые формируют верхний ствол сплетения, страдает функция подмышечного, мышечно-кожного и частично лучевого нервов, развивается так называемый верхний паралич (Дюшенна-Эрба).

Задание 64

Больная А., 42 лет, страдает генерализованной формой миастении около 15 лет. Постоянно принимает прозерин. После очередного приема препарата резко ухудшилось самочувствие, выросла мышечная слабость, появилось ощущение спазма в горле, разлитая боль в животе, затруднение дыхания. Объективно: состояние тяжелое. Общ. гипергидроз. Кожные покровы цианотичны. Дыхание частое, поверхностное. Повышена бронхиальная секреция. Брадикардия. АД90/60 мм рт.ст. Перистальтика кишечника усилена. Менингеальных симптомов нет. Отмечается легкий птоз (больше справа). Ограничение движений глазных яблок во все стороны; миоз. Дисфония. Дизартрия. Глубокий тетрапарез. Функция тазовых органов не нарушена.

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Дифференциальный диагноз и алгоритм его проведения.

Эталон ответа:

1. Миастения, генерализованная форма. Осложнение: холинергический криз.
2. Миастенический криз (мидриаз, тахикардия, слабый пульс, нарушение функции тазовых органов на фоне выраженных дыхательных нарушений, мышечной слабост). Чаще возникает после перенесенных инфекционных заболеваний, операций. Можно провести прозериновую пробу.

Задание 65

У мальчика с 3 лет жизни стало отмечаться отставание в моторном развитии. Появилась слабость мышц тазового пояса, бедер, возникла «утиная походка». Позднее присоединилась слабость мышц плечевого пояса. К 10 годам стал с трудом передвигаться, особенно сложно подниматься по лестнице. При осмотре: грудная клетка уплощена, сколиоз грудного отдела позвоночника, поясничный лордоз, формируются «крыловидные лопатки», отмечается слабость проксимальных отделов рук, дыхательной мускулатуры, псевдогипертрофии икроножных мышц. Фибриллярные подергивания отсутствуют. Чувствительность сохранена. Признаки кардиомиопатия на ЭКГ. Интеллект снижен. В сыворотке крови в многократно увеличено содержание КФК. На ЭМГ выявляются изменения, характерные для первичного мышечного заболевания.

1. Поставьте диагноз.
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какой тип наследования заболевания?

Эталон ответа:

1. Прогрессирующая мышечная дистрофия, форма Дюшенна.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК диагностики.
3. Заболевание передается по сцепленному с X-хромосомой типу, нарушается продукция дистрофина - белка в мембране мышечных клеток.

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 рефлексы, 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

У больного с 16 летнего возраста возникла и неуклонно прогрессирует слабость в мышцах: стало трудно подниматься по лестнице, вставать из положения на корточках (опирается на бедра, «карабкается по себе» или опирается за стоящие рядом предметы), появилась «утиная походка». Через несколько лет после начала заболевания стала отмечаться нарастающая слабость в проксимальных отделах рук.

При осмотре обращают на себя внимание следующие симптомы: затруднено поднятие рук выше горизонтали (не может причесаться), «крыловидные лопатки» (атрофии передних зубчатых мышц). Из-за слабости трапецевидных мышц - симптом «свободных надплечий». Ограничен объем активных и пассивных движений. Низкие коленные рефлексы, рефлексы с двуглавой и трехглавой мышц плеча. Атрофии, локализующиеся преимущественно в проксимальных группах мышц верхних и нижних конечностей. Из-за атрофии мышц спины и брюшной стенки - «лягушачий живот». Усилен поясничный лордоз, появилась «осиная талия». Мышцы лица не страдают. Фибриллярные и фасцикулярные подергивания отсутствуют.

Как проявление эндокринной патологии - ожирение и вегетативная дистония. При биохимическом исследовании крови - умеренное повышение КФК. На ЭМГ - изменения, характерные для первичного поражения мышц.

1. Поставьте диагноз.
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Конечностно-поясная форма прогрессирующей мышечной дистрофии.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК диагностики.

Задание 68

У больного в возрасте 25 лет стали отмечаться слабость и прогрессирующая гипотрофия мышц лица и плечевого пояса. При осмотре отмечаются гипомимичное лицо («лицо сфинкса»), нарушение движений губами, не может сложить губы трубочкой, не может свистеть, 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, сухожильные рефлексы снижены. Интеллект сохранен. Креатин-креатининовый обмен нарушен умеренно. На ЭМГ - признаки первичного поражения мышц.

1. Поставьте диагноз.
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какой тип наследования?

Эталон ответа:

1. Лице-лопаточно-плечевая прогрессирующая мышечная дистрофия Ландузи-Дежерина.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК диагностики.

Задание 69

У ребенка через 2 года после рождения появилась и прогрессирует слабость мышц; вначале движения ограничены в ногах, затем в туловище. Слабость симметрично и постепенно охватывает мышцы плечевого пояса, верхних конечностей, шеи. Характерна «лягушачья поза» (ноги разведены и ротированы наружу). Вследствие гипотонии и атрофии мышц развивается синдром «вялого ребенка». Отмечаются фасцикуляции в мышцах конечностей. Экскурсия дыхательных мышц уменьшена. Сухожильные и периостальные рефлексы снижены. На ЭМГ - «ритм частотола». Уровень КФК - нормальный. Летальный исход наступил через 5 лет после начала заболевания из-за пневмонии вследствие пареза межреберных мышц и диафрагмы.

1. Поставьте диагноз.
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какой тип наследования?

Эталон ответа:

1. Спинальная амиотрофия.
2. Диагноз уточняется при помощи ДНК диагностики.
3. Аутосомно-рецессивный наследования тип с локализацией дефекта на длинном плече 5 хромосомы.

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

В отделение восстановительного лечения поступила больная М., 4 лет, с диагнозом: спинальная амиотрофия Верднига-Гофмана.

1. Можно ли назначить курс ЛФК данной больной? Почему?
2. Есть ли необходимость в обучении ребенка и родителей показанным для больной видом физических упражнений?

Эталон ответа:

1. При спинальной амиотрофии возможно лишь назначение дыхательной гимнастики.
2. Да, обязательно, т.к. одна из наиболее частых причин смерти данных пациентов являются застойные явления в легких вследствие инфекционных заболеваний, дыхательная недостаточность, поэтому ребенок и родители обязательно должны владеть техникой выполнения дыхательной гимнастики.

Задание 72

У больного отмечаются боли в дистальных отделах рук и ног, чувство онемения в них, утрата всех видов чувствительности на руках в виде «перчаток», на ногах - в виде «носок», выпадение на руках карпорадиальных, на ногах - ахилловых и подошвенных рефлексов. При стоянии и ходьбе с закрытыми глазами наблюдается неустойчивость.

1. Определить очаг поражения?
2. Как называется описанный тип расстройств чувствительности?

Эталон ответа:

1. Поражены чувствительные волокна дистальных отделов спинномозговых нервов.
2. Тип расстройства чувствительности называется полиневритическим (дистальная полинейропатия).

Задание 73

Женщина 62 лет обратилась с жалобами на онемение стоп и слабость в ногах, ощущение покалывания, боль, жжение в стопах, которое усиливается в покое (ночью). При осмотре: сухость, шелушение кожи стоп. В неврологическом статусе: гипестезия по типу «носков», снижение ахиллова рефлекса и снижение вибрационной чувствительности на больших пальцах стоп. Пять лет назад у пациентки выявлен сахарный диабет II типа.

1. Клинический диагноз?
2. Методы обследования данной больной?
3. Дифференциальный диагноз?

Эталон ответа:

1. Диабетическая полинейропатия, сенсо-моторная форма.
2. ЭНМГ, консультация эндокринолога.
3. Дифференциальная диагностика с другими видами полинейропатий: токсическая, инфекционно-воспалительная, полинейропатия при других эндокринологических и метаболических нарушениях.

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

Мужчина 48 лет жалуется на онемение, «ожжение» стоп, боль в мышцах голени. Эти явления появились и нарастали в течение двух месяцев. Кроме того, в течение года отмечает неустойчивость при ходьбе. Родственники пациента рассказали о его злоупотреблении алкоголем длительное время. В неврологическом статусе: снижение силы разгибателей стоп до 4б, гипотония икрожных мышц, болезненность при пальпации мышц голени и стоп, отеки голени и стоп, ахилловы рефлекс не вызываются, выраженное интенционное дрожание при выполнении пяточно-коленной пробы. Снижение поверхностной чувствительности в стопах. Снижение мышечно-суставного чувства в пальцах стоп. При выполнении коленно-пяточной пробы отмечается атаксия с двух сторон.

1. Клинический диагноз?
2. Методы обследования данного больного?
3. Дифференциальный диагноз?

Эталон ответа:

1. Алкогольная полинейропатия, сенсомоторная форма.
2. Дифференциальный диагноз с другими полинейропатиями (при сахарном диабете, уремии, васкулитах), с сифилитической спинной сухоткой.
3. ЭНМГ, консультация нарколога.

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 закреплённом 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	высокая	высокая	высокий уровень

	понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального 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