

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

ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ

Фонд оценочных средств

по дисциплине **НЕВРОЛОГИЯ, МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА**

Специальность **31.05.02 Педиатрия**

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

универсальных (УК)/общекультурных (ОК)

Код и наименование универсальной/ общекультурной компетенции	Индикатор(ы) достижения универсальной/ общекультурной компетенции

общепрофессиональных (ОПК):

Код и наименование общепрофессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения общепрофессиональной компетенции

профессиональных (ПК)

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения профессиональной компетенции
ПК-8	Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ПК-8	Задания закрытого типа	11 с эталонами ответов
	Задания с множественным выбором с несколькими произвольными ответами:	9 с эталонами ответов
	Задания с альтернативными ответами:	3 с эталонами ответов
	Задания на установление соответствия:	12 с эталонами ответов
	Задания открытого типа:	65 с эталонами ответов

Задания закрытого типа: ВСЕГО 11 заданий

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ. Синдром внутренней капсулы:

- а) гемиплегия, гемигипестезия, гемианопсия, парез VII, XII пар ЧН по центральному типу
- б) гемиатаксия, гемигиперпатия, гемианопсия
- в) гемиплегия, гемидистония, гемигиперпатия, парез VI, XII пар ЧН по центральному типу
- г) гемиатаксия, гемиплегия, гемигиперпатия, парез XII пары ЧН по центральному типу

Эталон ответа: а) гемиплегия, гемигипестезия, гемианопсия, парез VII, XII пар ЧН по центральному типу

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ. Альтернирующий синдром Вебера

- а) вентральный мезэнцефальный синдром
- б) дорзальный мезэнцефальный синдром
- в) синдром продолговатого мозга
- г) pontinный альтернирующий синдром

Эталон ответа: а) вентральный мезэнцефальный синдром

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ. Альтернирующий синдром Джексона

- а) вентральный мезэнцефальный синдром
- б) дорзальный мезэнцефальный синдром
- в) синдром продолговатого мозга
- г) pontinный альтернирующий синдром

Эталон ответа: в) синдром продолговатого мозга

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ. Альтернирующий синдром Мийяра-Гюблера

- а) вентральный мезэнцефальный синдром
- б) дорзальный мезэнцефальный синдром
- в) синдром продолговатого мозга
- г) pontinный альтернирующий синдром

Эталон ответа: г) pontinный альтернирующий синдром

Задание 5. Выберите один правильный ответ. Синдром верхней глазничной щели

- а) симптомокомплекс поражения корешков III, IV, VII и глазного нерва (1 ветвь V пары) (синдром Рошон-Дювиньо)
- б) симптомокомплекс поражения VII, VIII, VI ЧН и динамической атаксии с этой же стороны
- в) симптомокомплекс поражения ядер или корешков IX, X, XII пар ЧН с одной стороны
- г) поражение ядра XII пары ЧН и пирамидных путей

Эталон ответа: а) симптомокомплекс поражения корешков III, IV, VII и глазного нерва (1 ветвь V пары) (синдром Рошон-Дювиньо)

Задание 6. Выберите один правильный ответ. Синдром мостомозжечкового угла

- а) симптомокомплекс поражения корешков III, IV, VII и глазного нерва (1 ветвь V пары) (синдром Рошон-Дювиньо)
- б) симптомокомплекс поражения VII, VIII, VI ЧН и динамической атаксии с этой же стороны
- в) симптомокомплекс поражения ядер или корешков IX, X, XII пар ЧН с одной стороны
- г) поражение ядра XII пары ЧН и пирамидных путей

Эталон ответа: б) симптомокомплекс поражения VII, VIII, VI ЧН и динамической атаксии с этой же стороны

Задание 7: Выберите один правильный ответ. Бульбарный синдром

- а) симптомокомплекс поражения корешков III, IV, VII и глазного нерва (1 ветвь V пары) (синдром Рошон-Дювиньо)
- б) симптомокомплекс поражения VII, VIII, VI ЧН и динамической атаксии с этой же стороны
- в) симптомокомплекс поражения ядер или корешков IX, X, XII пар ЧН
- г) поражение ядра XII пары ЧН и пирамидных путей

Эталон ответа: в) симптомокомплекс поражения ядер или корешков IX, X, XII пар ЧН

Задание 8: Выберите один правильный ответ. Клиника оптико-пирамидного синдрома

- а) симптомокомплекс поражения корешков III, IV, VII и глазного нерва (1 ветвь V пары) (синдром Рошон-Дювиньо)
- б) симптомокомплекс поражения VII, VIII, VI ЧН и динамической атаксии с этой же стороны
- в) симптомокомплекс поражения ядер или корешков IX, X, XII пар ЧН с одной стороны
- г) снижение остроты зрения на один глаз и контрлатеральный спастический гемипарез

Эталон ответа: г) снижение остроты зрения на один глаз и контрлатеральный спастический гемипарез

Задание 9: Выберите один правильный ответ. Псевдобульбарный синдром

- а) двустороннее прерывание корково-ядерных путей
- б) одностороннее поражение бульбарной группы ядер
- в) половинное поражение ствола мозга
- г) половинное поражение спинного мозга

Эталон ответа: а) двустороннее прерывание корково-ядерных путей

Задание 10. Выберите один правильный ответ. Условие для возникновения альтернирующего синдрома

- а) двустороннее прерывание корково-ядерных путей
- б) одностороннее поражение бульбарной группы ядер
- в) половинное поражение ствола мозга
- г) половинное поражение спинного мозга

Эталон ответа: в) половинное поражение ствола мозга

Задание 11. Выберите один правильный ответ. Синдром Броун-Секара

- а) двустороннее прерывание корково-ядерных путей
- б) одностороннее поражение бульбарной группы ядер
- в) половинное поражение ствола мозга
- г) половинное поражение спинного мозга

Эталон ответа: г) половинное поражение спинного мозга

Множественный выбор с несколькими произвольными ответами: ВСЕГО 9 заданий

Задание 1. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки атаксии Фридрайха

- а) смешанная атаксия (мозжечково-заднестолбовая)
- б) повышение сухожильных рефлексов
- в) снижение сухожильных рефлексов
- г) аутосомно-рецессивный тип наследования
- д) аутосомно-доминантный тип наследования
- е) деменция

Эталон ответа: а, в, г

Задание 2. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки прогрессирующей мышечной дистрофии (ПМД) Дюшенна-Беккера

- а) миопатический синдром восходящего типа
- б) R-сцепленный с X хромосомой тип наследования
- в) миопатический синдром нисходящего типа
- г) псевдогипертрофии икроножных и дельтовидных мышц
- д) аутосомно-доминантный тип
- е) дебют с рождения

Эталон ответа: а, б, г, е

Задание 3. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки прогрессирующей мышечной дистрофии (ПМД) Ландузи-Дежерина

- а) миопатический синдром восходящего типа
- б) R-сцепленный с X хромосомой тип наследования
- в) миопатический синдром нисходящего типа
- г) псевдогипертрофии икроножных и дельтовидных мышц
- д) аутосомно-доминантный тип
- е) дебют с рождения

Эталон ответа: в, д

Задание 4. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки болезни Гентингтона

- а) аутосомно-рецессивный тип наследования
- б) деменция
- в) хореический гиперкинез
- г) мозжечковая атаксия
- д) аутосомно-доминантный тип наследования
- е) 100% пенетрантность

Эталон ответа: б, в, д, е

Задание 5. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки наследственной моторно-сенсорной нейропатии (невральная амиотрофия Шарко-Мари)

- а) проксимальный периферический парез
- б) ступаж
- в) сегментарный тип нарушения чувствительности
- г) дистальный периферический парез
- д) полиневритический тип нарушения чувствительности
- е) атрофии дистальных отделов конечностей: ноги «аиста», «когтистая лапа»

Эталон ответа: б, г, д, е

Задание 6. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки миотонии Томсена

- а) миотонический синдром
- б) аутосомно-рецессивный тип наследования
- в) аутосомно-доминантный тип наследования
- г) дебют в раннем возрасте
- д) дебют в 20-30 лет
- е) дистальные амиотрофии

Эталон ответа: а, в, г

Задание 7. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки миотонической дистрофии

- а) миотонический синдром
- б) аутосомно-рецессивный тип наследования
- в) аутосомно-доминантный тип наследования
- г) дебют в раннем возрасте
- д) дебют в 20-30 лет
- е) дистальные амиотрофии

Эталон ответа: а, в, д, е

Задание 8. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки туберозного склероза Бурневилля-Прингла

- а) псевдоаденомы слюнных желез
- б) аутосомно-доминантный тип наследования
- в) аутосомно-рецессивный тип наследования
- г) телеангиэктазии, мозжечковая атаксия
- д) иммунодефицит
- е) эпилептические припадки, снижение интеллекта

Эталон ответа: а, е

Задание 9. Выберите несколько правильных ответов.* Признаки болезни Луи-Бар

- а) псевдоаденомы слюнных желез
- б) аутосомно-доминантный тип наследования
- в) аутосомно-рецессивный тип наследования
- г) телеангиэктазии, мозжечковая атаксия
- д) иммунодефицит
- е) эпилептические припадки, снижение интеллекта

Эталон ответа: б, г, д

Альтернативные ответы: ВСЕГО 3 задания

Задание 1. Выберите правильные ответы. К симптомам ОНМК относятся:

- а) острое начало: да, нет

- б) наличие очаговых симптомов: да, нет
 - в) наличие воспалительного синдрома: да, нет
 - г) очаговые симптомы по типу «масляного пятна»: да, нет
 - д) очаговые симптомы кровоснабжения артерии: да, нет
- Эталон ответа: а – да, б – да, в – нет, г – нет, д – да

Задание 2. Выберите правильные ответы. К симптомам опухоли головного мозга относятся:

- а) острое начало: да, нет
 - б) наличие общемозговых и очаговых симптомов: да, нет
 - в) очаговые симптомы по типу «масляного пятна» да, нет
 - г) воспалительный синдром сочетающийся с менингеальными симптомами: да, нет
 - д) ликворологический синдром клеточно-белковой диссоциации: да, нет
- Эталон ответа: а – нет, б -да, в – да, г – нет, д - нет

Задание 3. Выберите правильные ответы. К симптомам менингита относятся:

- а) острое начало: да, нет
 - б) наличие общемозговых синдромов: да, нет
 - в) воспалительный синдром сочетающийся с менингеальными симптомами: да, нет
 - г) очаговые симптомы по типу «масляного пятна»: да, нет
 - д) ликворологический синдром клеточно-белковой диссоциации: да, нет
- Эталон ответа: а – да, б – да, в – да, г – нет, д - да

Задания на установление соответствия: ВСЕГО 12

Задание 1. Установите соответствие.

1. Краниостеноз	А. Структуры головного мозга, расположенные в задней черепной ямке опущены в каудальном направлении
2. Платибазия	Б. Щелевидная полость в нижних отделах ствола
3. Аномалия Арнольда-Киари	В. Уплотнение основания черепа, уменьшение передней и средней черепных ямок, уменьшение длины Блюменбахового ската
4. Сирингобулбия	Г. Раннее закрытие черепных швов, деформация черепа, внутричерепная гипертензия

Эталон ответа: 1-Г, 2-В, 3-А, 4-Б.

Задание 2. Установите соответствие.

1. Извилины Гешля	А. Кортикальный конец зрения
2. Гиппокампальная извилина, крючок парагиппокампальной извилины и гиппокампа	Б. Сенсорная афазия
3. Шпорная борозда	В. Кортикальный конец слухового анализатора
4. Зона Вернике	Г. Кортикальный конец вкусового и обонятельного анализаторов

Эталон ответа: 1-В, 2-Г, 3-А, 4-Б.

Задание 3. Установите соответствие.

1. Задние отделы нижней лобной извилины левого полушария у правой	А. Амнестическая афазия
2. Задние отделы нижней височной извилины	Б. Чувствительная кора
3. Прецентральная извилина	В. Зона моторной речи (Брока)
4. Постцентральная извилина	Г. Моторная кора

Эталон ответа: 1 – В, 2 – А, 3 – Г, 4-Б

Задание 4. Установите соответствие.

Клеточно-белковая диссоциация, лимфоцитарный плеоцитоз, снижение уровня хлоридов и глюкозы	А. Субарахноидальное кровоизлияние
Геморрагический ликвор	Б. Первично-серозный менингит
Клеточно-белковая диссоциация, лимфоцитарный плеоцитоз, глюкоза и хлориды в норме	В. Синдром Гиена-Баре
Белково-клеточная диссоциация	Г. Туберкулез

Эталон ответа: 1-г, 2 – а, 3 – б, 4 – в

Задание 5. Установите соответствие.

Прогрессирующая мышечная дистрофия (ПМД) Дюшенна-Беккера	А. Аутосомно-рецессивный тип наследования
Хорея Гентингтона	Б. Аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, рецессивно-сцепленный
Болезнь Фридрейха	В. Рецессивно-сцепленный тип
Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (невральная амиотрофия Шарко-Мари)	Г. Аутосомно-доминантный тип

Эталон ответа: 1 – В, 2 – Г, 3 – А, 4-А

Задание 6. Установите соответствие.

1. Нервно-мышечная патология	А. Нейрофиброматоз 1 типа (болезнь Гиппеля-Линдау)
2. Дегенеративные заболевания с когнитивным дефицитом	Б. Прогрессирующая мышечная дистрофия (ПМД) Дюшенна-Беккера
3. Спинноцеребеллярные дегенерации	В. Болезнь Альцгеймера
4. Факоматоз	Г. Атаксия Фридрейха

Эталон ответа: 1 – Б, 2 – В, 3 – Г, 4 – А.

Задание 7. Установите соответствие.

1. Миастения	А. ЭНМГ (стимуляционная)
2. Прогрессирующая мышечная дистрофия (ПМД) Ландузи-Дежерина	Б. ЭГМГ (игольчатая)
3. Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (НМСН)	В. ЭНМГ с декрементом

Эталон ответа: 1 – В, 2 – Б, 3 – А

Задание 8. Установите соответствие.

1. Генерализованный тик Туретта	А. С рождения
---------------------------------	---------------

2. Спинальная мышечная атрофия 1 типа	Б. 5-7 лет
3. Болезнь Гентингтона	В. 10-20 лет
4. Прогрессирующая мышечная дистрофия (Эрба-Рота) ювенильного возраста	Г. 30-50 лет

Эталон ответа: 1 – Б, 2 - А, 3 – Г, 4 – В

Задание 9. Установите соответствие.

1. Болезнь Штрюмпеля	А. Пританцовывающая
2. Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна-Беккера	Б. Степпаж
3. Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (невральная амиотрофия Шарко-Мари)	В. Спастическая-парапаретическая
4. Хорея Гентингтона	Г. Утиная

Эталон ответа: 1 – В, 2 – Г, 3 – Б, 4 – А

Задание 10. Установите соответствие.

1. Генерализованный тип	А. Гемипаретическая походка (в позе Вернике-Манна)
2. Острое нарушение мозгового кровообращения в левой средней мозговой артерии	Б. Пяточная походка
3. Парез сгибателей стоп	В. Пританцовывающая походка
4. Парез разгибателей стоп	Г. Степпаж (Петушиная походка)

Эталон ответа: 1 – В, 2 – А, 3 – Б, 4 – Г

Задание 11. Установите соответствие.

1. Истерия	А. Походка «шлейф-нога», вычурная
2. Опухоль мозжечка	Б. Астазия-абазия
3. Опухоль лобной доли	В. Походка «морьяка», «пьяная» походка
4. ПМД Ландузи-Дежерина	Г. Смешанный тип периферической походки, утиная и степпаж

Эталон ответа: 1-А, 2 – В, 3 – Б, 4 – Г

Задание 12. Установите соответствие.

1. Мозжечковая атаксия	А. Гипертонус, феномен «зубчатого колеса» или экстрапирамидная ригидность
2. Спастический парез	Б. Гипертонус, феномен «перочинного ножа» или пирамидная спастичность
3. Мышечная дистония	В. Гипотония
4. Болезнь Паркинсона	Г. Дистония

Эталон ответа: 1 – В, 2 – Б, 3 – Г, 4 – А

Задания открытого типа. ВСЕГО 65

1. Для скрининговой лабораторной диагностики гепато-церебральной дистрофии определяют _____.

Эталон ответа: концентрацию церулоплазмينا в сыворотке крови

2. Для дифференциальной диагностики первичного и вторичного серозного менингитов используют следующие биохимические показатели: _____.
Эталон ответа: хлориды и глюкозу
3. Чем отличается тремор при болезни Паркинсона от тремора при поражении мозжечка?
Эталон ответа: При болезни Паркинсона – тремор покоя, уменьшающийся при выполнении пальценосовой пробы. При поражении мозжечка – тремор действия, уменьшающийся при выполнении пальценосовой пробы.
4. Для диагностики субарахноидального кровоизлияния диагностики значимым является проведение _____.
Эталон ответа: люмбальной пункции
5. Для диагностики демиелинизирующего заболевания ЦНС из интраскопических методов используют _____.
Эталон ответа: МРТ.
6. У больного выявлен смешанный тетрапарез (вялый в руках, спастический в ногах). Где очаг поражения?
Эталон ответа: шейное утолщение спинного мозга
7. У больного выявлен перекрестный спастический парез (в правой руке и левой ноге). Через неделю диагностирован спастический трипарез, через неделю – спастический тетрапарез. Где очаг поражения?
Эталон ответа: краниовертебральный переход (перекрест пирамид).
8. У больного выявлено снижение зрения и обоняние с 2-х сторон (больше справа). Где очаг поражения?
Эталон ответа: передняя черепная ямка (больше справа).
9. У ребенка выявлен гипопизарный низизм и битемпоральная гемианопсия. Где очаг поражения?
Предположите клинический диагноз.
Эталон ответа: хиазмальная область, краниофарингиома
10. У молодой женщины на фоне аменореи, галактореи выявлена битемпоральная гемианопсия. Где очаг поражения? Предположите клинический диагноз.
Эталон ответа: хиазмальная область, пролактинома
11. У ребенка 3х лет выявлено преждевременное половое созревание, снижение зрения, глазодвигательные расстройства, парез взора вверх. Где очаг поражения, предположите клинический диагноз.
Эталон ответа: шишковидная железа, гипоталамическая область, дно 3-го желудочка. Опухоль.
12. У больного на фоне полного здоровья поднялась температура тела, выросли общемозговые симптомы (головная боль, тошнота, рвота). Появились менингеальные симптомы (ригидность затылочных мышц, симптом Кернига, верхний, средний и нижний симптом Брузинского). Ликвор желто-зеленого цвета, вытекает под повышенным давлением, нейтрофильный плеоцитоз. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Первичный или вторичный гнойный менингит.
13. При осмотре 10-летней девочки выявлено: сколиотическая деформация грудного отдела позвоночника, стопа с высоким сводом, смешанная атаксия (мозжечково-заднестолбовая), арефлексия, патологические стопные знаки, нарушение мышечно-суставного чувства, горизонтальный недифференцированный нистагм, кардиомиодистрофия. Аналогичным заболеванием страдает родная сестра. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Атаксия Фридрейха, аутосомно-рецессивный тип наследования
14. Женщина 41 года на приеме с жалобами на снижение фона настроения, внимания, памяти. При осмотре – выраженный хореический гиперкинез, дизартрия, пританцовывающая походка, гримасничания. Аналогичным заболеванием страдает отец больной. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Болезнь Гентингтона, аутосомно-доминантный тип наследования
15. Ребенок 5 лет на приеме с жалобами на патологическую установку головы (наклон головы вправо), утренние головные боли с тошнотой, рвотой, не приносящие облегчение. Болен около 3-х недель. Симптомы неуклонно прогрессируют. При осмотре выявлены дифференцированный нистагм вправо. Статическая и динамическая атаксия (больше выраженная в левых конечностях). Ассиметричный спастический тетрапарез (D>S, патологические стопные знаки с двух сторон). Ваш предположительный

диагноз?

Эталон ответа: опухоль задней черепной ямки.

16. Ребенок 5 лет после занятий по спортивной гимнастике предъявляет жалобы на боли в шейном отделе позвоночника. При осмотре: патологическая установка головы (правосторонняя спастическая кривошея, выраженные дефанс и болезненность трапецевидных мышц, симптом натяжения «Нери» положительный. Ваш диагноз:

Эталон ответа: посттравматическая нестабильность шейного отдела позвоночника с болевым вертеброгенным синдромом, спастической кривошеей.

17. Больная 35 лет поступила с жалобами на опущение век и двоение, усиливающееся в вечернее время, слабость в проксимальных отделах рук и ног, изменение походки из-за слабости в проксимальных отделах ног. При отсутствии неврологического осмотра и дополнительных методов исследований какой диагноз можно предположить и какие дополнительные методы исследования должны быть сделаны?

Эталон ответа: Миастения. Дополнительные методы: антитела к ацетилхолиновому рецептору. СКТ органов средостения – для исключения тимомы. ЭНМГ (декремент). Тест с прозериновой пробой.

18. Больной 7 лет доставлен в отделение с выраженной головной болью после потери сознания, без судорог. При осмотре – менингеальный синдром. Ликворологический с-м – геморрагический ликвор. Предположите диагноз.

Эталон ответа: субарахноидальное кровоизлияние, учитывая молодой возраст – разрыв аневризмы.

19. На приеме больной с жалобами на приступы насильственного поворота головы вправо и судорог в правой руке. Где очаг поражения?

Эталон ответа: задние отделы средней лобной извилины

20. Больной 8 лет после подвижных игр стал жаловаться на выраженные опоясывающие боли в грудном отделе позвоночника. При осмотре выявлено: гипестезия в зоне D6, D7 корешков с двух сторон, локальная болезненность при поколачивании по остистым отросткам, покраснение и припухлость в зоне болезненности, положительный симптом осевой нагрузки. Топический диагноз? Предположительный диагноз?

Эталон ответа: Вторичный болевой корешковый синдром D6-D7 с двух сторон, выраженный вертеброгенный синдром. Учитывая натечник, положительный симптом осевой нагрузки и выраженную болезненность при поколачивании по остистым отросткам – это спондилит, вероятно туберкулезной этиологии.

21. У больной 56 лет с 10-летним катамнезом сахарный диабет 1 типа возникли пекущие боли и парестезии в дистальных отделах рук и ног. Ваш предположительный диагноз?

Эталон ответа: диабетическая полинейропатия.

22. Больной 17 лет предъявляет жалобы на онемение в правой руке приступообразного характера с вовлечением правой половины лица. После приступа онемения больной утрачивает сознание с падением и тонико-клоническими судорогами. Поставьте топический диагноз.

Эталон ответа: левая постцентральная извилина, средняя и верхняя ее треть.

23. У ребенка 8 лет родители заметили шаткость при ходьбе, в течение одного месяца присоединились головная боль, тошнота, рвота в утренние часы. При осмотре выявляется статическая атаксия, больной неустойчив в позе Ромберга с открытыми и закрытыми глазами, динамическая атаксия справа (пальце-носовую пробу и пяточно-коленную пробу выполняет с грубой интенцией справа), горизонтальный дифференцированный нистагм вправо, элементы скандированной речи, атактическая походка. Застойный сосок при офтальмоскопии. Ваш топический и предположительный клинический диагноз?

Эталон ответа: Патология червя и правого полушария мозжечка. Учитывая прогрессирующий тип течения, мужской пол, детский возраст, первичный симптом указывающий на поражение червя мозжечка – это опухоль, более вероятно медуллобластома.

24. У больной 25 лет остро снизилось зрение на правый глаз. На консультации офтальмолога был поставлен диагноз – ретробульбарный неврит. Какие дальнейшие действия невролога?

Эталон ответа: 1. Неврологический осмотр. 2. МРТ головного мозга для исключения демиелинизирующий

очаг. 3. При отсутствии очагов – решение вопроса о проведении люмбальной пункции для определения типа синтеза олигоклональных АТ.

25. У ребенка 5 лет врожденный ангиоматоз кожи лица в зоне 1, 2 ветвей тройничного нерва справа, приступы судорог в левых конечностях и развитием тонико-клонического приступа. Ваш диагноз? Объясните причину судорог.

Эталон ответа: Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера. Причина судорог – ангиоматоз оболочек головного мозга в зоне правой прецентральной извилины.

26. При длительной вынужденной позе (сидела на корточках) у девочки 11 лет выражена слабость в правой стопе, изменилась походка. При осмотре: ахиллов рефлекс вызывается, походка изменена по типу «степпаж» справа. Больная не может стоять на правой пятке, но стоит на носках. Назовите топический диагноз, парез каких мышц возник в правой стопе и какова его причина? Каковы дополнительные методы исследования?

Эталон ответа: 1. Невропатия правого малоберцового нерва. 2. Парез разгибателей правой стопы. 3. Туннельный синдром, компрессионно-ишемическая невропатия. 4. ЭНМГ (стимуляционная).

27. У мужчины 20 лет возникло дрожание в руках. В анамнезе: наблюдается у гастроэнтеролога по поводу патологии печени. При осмотре: крупноамплитудный дрожательный гиперкинез покоя и действия, тонус повышен по экстрапирамидному типу в руках и ногах, гиперсаливация, глоточный рефлекс снижен, дизартрия. Какое заболевание можно предположить? Какие дополнительные методы надо выполнить?

Эталон ответа: Гепатоцеребральная дистрофия. Церулоплазмин в сыворотке крови, медь в сыворотке крови суточная медь в моче, осмотр офтальмолога (кольцо Кайзера Флейшера), МРТ головного мозга, ДНК-диагностика.

28. Ребенок 12 лет после драки на школьном дворе жалуется на головную боль, тошноту, рвоту. Из анамнеза: удар кулаком в область левой челюсти с кратковременным нарушением сознания (упал и отключился на 5-7 секунд). В неврологическом статусе: гипосмия справа, общемозговые симптомы. Ваш предположительный диагноз? Какие дополнительные методы должны быть выполнены?

Эталон ответа 1. ЗЧМТ, ушиб головного мозга (базальных отделов правой лобной доли). 2. МРТ головного мозга

29. Наиболее точным дополнительным методом для диагностики субарахноидального кровоизлияния является _____.

Эталон ответа Люмбальная пункция

30. Повышение КФК (общей) в десятки и сотни раз характерно для прогрессирующей мышечной дистрофии _____.

Эталон ответа: Дюшенна-Беккера

31. Атлетический тип телосложения характерен для миотонии _____.

Эталон ответ: Томсена

32. Для миотонической дистрофии характерны амиотрофии в _____ отделах конечностей.

Эталон ответа: дистальных

33. Гамартомы радужки характерны для этого факоматоза: _____.

Эталон ответа: Нейрофиброматоз I типа

34. «Тутовая ягода» на глазном дне характерна для _____.

Эталон ответа: Туберозного склероза Бурневилля-Прингля

35. Атаксия, иммунодефицит, атетоз, телеангиэктазии характерны для _____.

Эталон ответа: Луи-Бар

36. У ребенка 3 месяцев при неврологическом осмотре выявили маленькую окружность голов (32 см), повышение сухожильных рефлексов, повышение тонуса в конечностях по пирамидному типу, однократный генерализованный приступ с судорогами. На рентгенограмме черепа – пальцевые вдавления. На глазном дне – застойные явления. Ваше предположение о диагнозе? Необходимые методы исследования?

Эталон ответа: Краниостеноз. МРТ головного мозга

37. У больного 67 лет на фоне подъема артериального давления возникла кратковременная потеря сознания без судорог, выраженная головная боль и слабость в левых конечностях. При осмотре: левосторонний спастический гемипарез, левосторонняя гемигипестезия, левосторонняя гемианопсия, парез VII и XII пар ЧМ по центральному типу слева. Определите топический и клинический диагноз.
Эталон ответа: Синдром внутренней капсулы. ОНМК по ишемическому типу в бассейне правой средней мозговой артерии, глубоких ее ветвей.
38. У больного спастический тетрапарез, проводниковые нарушения чувствительности на уровне С3, задержка мочи. Поставьте топический диагноз.
Эталон ответа: Поражение спинного мозга на уровне сегмента С3.
39. У ребенка 3х лет выявлена «утиная» походка, подъем Говерса, псевдогипертрофии икроножных мышц, снижение коленных рефлексов, осиная талия, гиперлордоз. Какое заболевание можно предположить?
Эталон ответа: Псевдогипертрофическая прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна-Беккера
40. У девочки 10 лет выявлена смешанная атаксия (мозжечково-заднестолбовая), арефлексия, грубое нарушение глубокой чувствительности в пальцах ног, сколиоз, стопа с высоким сводом. Дебют заболевания в 8 лет, аналогичным заболеванием страдает старшая сестра. Какой диагноз?
Эталон ответа: атаксия Фридрейха.
41. У больного 46 лет жалобы на слабость в правых конечностях, выявлен правосторонний спастический гемипарез, нарушение мышечно-суставного чувства в правых конечностях и левосторонняя гемигипестезия на уровне С4. Назовите топический диагноз и как называется синдром?
Эталон ответа: Синдром Броун-Секара (половинное поражение спинного мозга) на уровне С4 справа
42. У одного больного спастический гемипарез справа совпадает с правосторонней гемигипестезией и у другого больного спастический гемипарез справа сочетается с левосторонней гемигипестезией. У какого больного спастический гемипарез церебральный, а у кого - спинальный.
Эталон ответа: У первого больного патология церебральная, у второго – спинальная (с-м Броун-Секара).
43. Гомонимная гемианопсия при поражении зрительного тракта является осознаваемой. Верно ли это утверждение?
Эталон ответа: да
44. Гомонимная гемианопсия при поражении Шпорной борозды является неосознаваемой. Верно ли это утверждение?
Эталон ответа: да
45. При половинном поражении ствола мозга на уровне мезенцефального отдела, а именно ядра III пары черепных нервов (с-м Вебера), парез каких ЧН по центральному типу вы увидите?
Эталон ответа: VII, XII ЧН по центральному типу контрлатерально.
46. В какой позе дифференцируются афферентная (сенситивная) и эфферентная (мозжечковая статическая) атаксии?
Эталон ответа: Поза Ромберга с закрытыми и открытыми глазами
47. У ребенка 6 лет возникли простые моторные и вокальные тики (гриманичает, шмыгает носом). Аналогичные симптомы были у мамы в детском возрасте. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Генерализованный тик Туретта
48. Больной 12 лет поступил в клинику с жалобами на снижение зрения на правый глаз, головные боли. При осмотре выявлены множественные кофейные пятна на коже, подкожные нейрофибромы. Офтальмолог выявил амблиопия на правый глаз. Ваш диагноз и метод обследования?
Эталон ответа: Нейрофиброматоз I типа (болезнь Реклингхаузена). Глиома правого зрительного нерва.
49. У больной 15 лет с выраженным сколиозом выявлены сегментарные нарушения чувствительности С6-Д7 справа. В анамнезе девочка неоднократно получала безболезненные ожоги правой кисти.
Эталон ответа: Сирингомиелия
50. У ребенка 12 лет, после падения с высоты 2х метров на спину выявлены сегментарный тип нарушения чувствительности D3-D7 с 2х сторон. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Закрытая травма спинного мозга. Сирингомиелия.

51. У больного 18 лет с жалобами на головные боли, изменение формы предметов, увеличение предметов (макропсии) выявлена неосознаваемая левосторонняя гемианопсия. Заболевание имеет прогрессирующее течение, длительностью 8 месяцев. Назовите топический и клинический диагноз.
Эталон ответа: Опухоль правой затылочной доли.
52. У ребенка 14 лет, после пареза стеклом правого предплечья возникла выраженная боль в области тенара, атрофия тенара, изменение кисти по типу «обезьяней». Ваш диагноз?
Эталон ответа: Травматическое поражение правого срединного нерва.
53. У больного 25 лет, после длительно вынужденной позы на фоне приема алкоголя (спал на полу около 8 часов) возник парез разгибателей левой кисти. Какой нерв пострадал?
Эталон ответа: Левый лучевой нерв.
54. Больной 7 лет обратился с жалобами на боли в правой ноге, слабость в дистальных отделах правой ноги, невозможность стоять на носках и пятках. В анамнезе – инъекция в правую ягодицу. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Постинъекционная невралгия правого седалищного нерва.
55. Ребенок 11 лет предъявляет жалобы на головные боли по типу гемикраний справа и слева. Головной боли предшествуют фотопсии в правых полях зрения и онемение в правой руке. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Ассоциированная мигрень с офтальмической и сенситивной аурой.
56. Больной 30 лет на фоне интенсивного кашля теряет сознание. На ЭЭГ – изменений нет. Ваш диагноз?
Эталон ответа: Беттолепсия.
57. У ребенка 5 дней диагностирована родовая травма («акушерский паралич» Дежерина-Клюмпке). Какой еще синдром, кроме вялого монопареза в левой руке вы выявите?
Эталон ответа: Синдром Горнера слева (миоз, сужение глазной щели, энофтальм).
58. Будет ли синдром Горнера у новорожденного с акушерским параличом Эрба-Дюшена?
Эталон ответа: нет.
59. У больной 5 лет выявлен птоз, мидриаз и расходящийся страбизм справа. Сухожильная анизорефлексия S>D, патологические стопные знаки слева. Ваш топический диагноз.
Эталон ответа: Синдром Вебера, поражение мозга справа.
60. У ребенка с B12-железодефицитной анемией выявлена грубая сенситивная атаксия, гипорефлексия. Ваш клинический диагноз?
Эталон ответа: Фуникулярный миелоз
61. Какой тип нарушения походки вы увидите у больного с бедренной формой прогрессирующей мышечной дистрофии Ландузи-Дежерина?
Эталон ответа: утиная
62. Какой тип нарушения походки вы увидите у больного с перонеальной формой прогрессирующей мышечной дистрофии Ландузи-Дежерина?
Эталон ответа: степпаж (петушиная походка)
63. Какой тип нарушения походки у больных с Хореей Гентингтона?
Эталон ответа: пританцовывающая
64. Какой тип нарушения походки у больного с синдромом Туретта?
Эталон ответа: припрыгивающая
65. Какой тип нарушения походки у больного с болезнью Паркинсона?
Эталон ответа: шаркающая

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
Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины	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.	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	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.

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 для отдельных форм контроля необходимо выбрать, исходя из прописанных в п. 2.

Критерии оценивания собеседования:

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа

отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

Критерии оценивания ситуационных задач:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание	высокая способность	высокая способность	высокий уровень профессионального

	проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	анализировать ситуацию, делать выводы	выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	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