

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

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО
на заседании ученого совета
ФГБОУ ВО РостГМУ
Минздрава России
Протокол № 9

«27» 08 2020г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
«4» 09 2020 г.
№ 407

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ
ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ
«НЕВРОЛОГИЯ»**

**на тему
"Нервно-мышечные заболевания"**

(СРОК ОБУЧЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

**Ростов-на-Дону
2020**

Основными компонентами дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Неврология» на тему "Нервно-мышечные заболевания" являются: цель программы, планируемые результаты обучения; учебный план; требования к итоговой аттестации обучающихся; рабочие программы учебных модулей; организационно-педагогические условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации; оценочные материалы и иные компоненты.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности «Неврология» на тему "Нервно-мышечные заболевания" одобрена на заседании кафедры неврологии и нейрохирургии.

Протокол № 6 от «25» августа 2020 г.

Заведующая кафедрой к.м.н., доцент

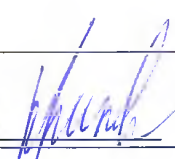




подпись

Черникова И.В.
Ф.И.О.

3. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по специальности «Неврология» на тему "Нервно-мышечные заболевания"

срок освоения 36 академических часов

СОГЛАСОВАНО	
Проректор по последипломному образованию	« <u>26</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Брижак З.И.
Декан факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	« <u>26</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Бадалянц Д.А.
Начальник управления организации непрерывного образования	« <u>26</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Герасимова О.В.
Заведующий кафедрой	« <u>15</u> » <u>08</u> 2020 г.  Черникова И.В.

4. Общие положения

4.1. Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей со сроком освоения 36 академических часа по специальности «Неврология» на тему «Нервно-мышечные заболевания» заключается в совершенствовании знаний и умений в рамках имеющейся квалификации.

4.2. Актуальность программы:

Программа охватывает разделы специальности наиболее часто встречаемых нозологий в нашем регионе. Освоение программы позволяет осветить современные представления об эпидемиологии, патогенетических механизмах формирования двигательных расстройств, клинических формах, критериях диагностики нервно-мышечных заболеваний. Поэтому оптимизация ранней диагностики и тактики медикаментозной терапии представляется важной и актуальной проблемой современной неврологии.

4.3. Задачи программы:

1. Совершенствование знаний и особенностей клинико-неврологических проявлений дебюта нервно-мышечных заболеваний
2. Совершенствование выделения основных клинически значимых топических синдромов у данной группы больных
3. Совершенствование знаний по интерпретации современных методов диагностики (лабораторных, инструментальных)
4. Совершенствование формирования оптимального алгоритма дифференциальной диагностики заболеваний, сопровождающихся синдромом патологической утомляемости

Усовершенствовать знания:

- основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения;
- основы медицинской статистики, учета и анализа основных показателей здоровья населения;
- основы медицинского страхования и деятельности медицинских организаций в условиях страховой медицины;
- основные вопросы этиологии и патогенеза неврологических заболеваний;
- клиническую симптоматику основных неврологических заболеваний, их профилактику, диагностику и лечение;

- основы фармакотерапии в неврологии;
- вопросы определения временной и стойкой нетрудоспособности, врачебно-трудовой экспертизы;

Усовершенствовать умения:

- получить информацию о заболевании применить объективные методы обследования, выявить общие и специфические признаки неврологического заболевания, установить топический диагноз и неврологический синдром;
- Определить необходимость специальных методов исследования (лабораторных, рентгенологических, функциональных), интерпретировать полученные данные, определить показания к госпитализации;
- провести дифференциальную диагностику основных неврологических заболеваний, обосновать клинический диагноз, схему, план и тактику ведения больного;
- дать оценку течения заболевания, предусмотреть возможные осложнения и осуществить их профилактику;
- решить вопрос о трудоспособности больного;

Оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению;

Усовершенствовать навыки:

- дать верную интерпретацию и диагностическую оценку результатов лабораторных и инструментальных методов исследования , в том числе проведение электронейромиографии, декремент теста

4.7. Организационно-педагогические условия реализации Программы включают учебно-методическое обеспечение учебного процесса освоения модулей специальности (тематика лекционных, семинарских и практических занятий).

4.8. Характеристика профессиональной деятельности обучающихся:

- **область профессиональной деятельности¹** включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской

¹ Приказ Минобрнауки России от 25.08.2014 N1084"Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.42 Неврология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)"(Зарегистрировано в Минюсте России 27.10.2014 N 34462)

помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения;

- **основная цель вида профессиональной деятельности²**: Профилактика, диагностика, лечение заболеваний и (или) состояний нервной системы, медицинская реабилитация пациентов

- **обобщенные трудовые функции**: Оказание медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы;

- **трудовые функции**:

A/01.8 Проведение обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с целью постановки диагноза

A/02.8 Назначение лечения пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, контроль его эффективности и безопасности;

A/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов, оценка способности пациента осуществлять трудовую деятельность

A/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по первичной и вторичной профилактике заболеваний и (или) состояний нервной системы и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения

A/06.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы

A/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

- **вид программы**: практикоориентированная.

4.9. Контингент обучающихся:

- **по основной специальности: неврологи**

² Приказ Министерство труда и социальной защиты Российской Федерации от 29.01.2019 №51н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-невролог» (зарегистрировано Министерством юстиции Российской Федерации 29.01.2019, регистрационный №53898).

5. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-невролога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональным стандартом и квалификационной характеристикой должности врача - невролога.

Характеристика компетенций <3>врача - невролога, подлежащих совершенствованию

5.1. Профессиональные компетенции (далее - ПК):

диагностическая деятельность:

- ПК-5: способность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем ;

лечебная деятельность:

- ПК-6: способность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании неврологической медицинской помощи;

- ПК-7: способность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации

5.2. Объем программы: 36 академических часов.

5.3. Форма обучения, режим и продолжительность занятий

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
Очная (с использованием ДОТ)	6	6	1 неделя, 6 дней

Для реализации программы используется Автоматизированная система дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (далее - система). В систему внесены контрольно-измерительные материалы, а также материалы для самостоятельной работы: методические разработки кафедры, клинические рекомендации. Лекции и часть семинаров представлены в виде записей и презентаций. Текущее тестирование проводится в системе.

ДО обучение реализуется на дистанционной площадке do.rostgmu.ru

(доступ на портал осуществляется при наличии логина и пароля от личного кабинета, который выдается слушателю после издания приказа о зачислении на цикл.

6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН распределения учебных модулей

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей
по специальности "Неврология" на тему "Нервно-мышечные заболевания"
(срок освоения 36 академических часов)

Код	Наименование разделов модулей	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			лекции	ПЗ	СЗ	ОСК	ДО	
Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»								
1.	Нервно-мышечные заболевания	34	14	10	10		12	ТК
1.1	Нейромедиаторы нервно-мышечной передачи	6	6				6	ТК
1.1.1	Ацетилхолин, адреналин, норадреналин: синтез, катаболизм, биологические функции		2				2	ТК
1.1.2	Дофамин: синтез, катаболизм, биологические функции		2				2	ТК
1.1.3	Глутамат, аспартат: синтез, катаболизм, биологические функции		2				2	ТК
1.2	Заболевания нервной системы с нарушением нервно-мышечной передачи	28	8	10	10		6	ТК
1.2.1	Врожденные структурные миопатии и мышечные дистрофии				2			ТК
1.2.2	Прогрессирующие мышечные дистрофии			2				ТК
1.2.3	Спинальные и невральные амиотрофии		2	2				ТК
1.2.4	Миотонический синдром и синдром ригидного человека				2			ТК
1.2.5	Миастения и миастенические синдромы		2	2	2			ТК
1.2.6	Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение		2	2			2	ТК
1.2.7	ХВДП: клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение		2	2			2	ТК
1.2.8	Болезни накопления с нарушением нервно-мышечной передачи. Порфирии				2			ТК
1.2.9	Нервно-мышечные нарушения при заболеваниях щитовидной железы				2		2	ТК
Итоговая аттестация		2			2			зачет
Всего		36	14	6	12		12	

ПЗ - практические занятия

СЗ - семинарские занятия

ОСК – обучающий симуляционный курс

ДО – дистанционное обучение

ПК - промежуточный контроль

ТК - текущий контроль

7. Календарный учебный график

Учебные модули	Месяц			
	1 неделя (часы)	2 неделя (часы)	3 неделя (часы)	4 неделя (часы)
Фундаментальные дисциплины	-	-	-	-
Специальные дисциплины	34	-	-	-
Смежные дисциплины	-	-	-	-
Итоговая аттестация	2		-	-

8. Рабочие программы учебных модулей

Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»

Раздел 1

Нервно-мышечные заболевания

Код	Наименования тем, элементов
1.1.1	Ацетилхолин, адреналин, норадреналин: синтез, катаболизм, биологические функции
1.1.2	Дофамин: синтез, катаболизм, биологические функции
1.1.3	Глутамат, аспартат: синтез, катаболизм, биологические функции
1.2.1	Врожденные структурные миопатии и мышечные дистрофии
1.2.2	Прогрессирующие мышечные дистрофии
1.2.3	Спинальные и невральные амиотрофии
1.2.4	Миотонический синдром и синдром ригидного человека
1.2.5	Миастения и миастенические синдромы
1.2.6	Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение
1.2.7	ХВДП: клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение
1.2.8	Болезни накопления с нарушением нервно-мышечной передачи. Порфирии
1.2.9	Нервно-мышечные нарушения при заболеваниях щитовидной железы

Рабочая программа учебного модуля

9. Организационно-педагогические условия

Тематика лекционных занятий дистанционного обучения

№	Тема лекции	Кол-во часов
1.	Ацетилхолин, адреналин, норадреналин: синтез, катаболизм, биологические функции	1
2.	Дофамин: синтез, катаболизм, биологические функции	1
3.	Амиотрофии: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение. Дифференциальная диагностика амиотрофий	1
4.	Миастения и миастенические синдромы	2

5.	Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника	2
	Итого:	6

Тематика семинарских занятий

№	Тема семинара	Кол-во часов
1.	Врожденные структурные миопатии: этиология, классификация, клиника, диагностика, лечения. Мышечные дистрофии	2
2.	Миотонический синдром и синдром ригидного человека	2
3.	Миастения и миастенические синдромы. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение	2
4.	Болезни накопления с нарушением нервно-мышечной передачи. Порфирии	2
5.	Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение	2
6.	Нервно-мышечные синдромы при патологии щитовидной железы	2
	Итого:	12

Тематика практических занятий

№	Тема занятия	Кол-во часов	Формы текущего контроля
1.	Прогрессирующие мышечные дистрофии: алгоритм осмотра пациента, диагностические пробы, тактика ведения	2	
2.	Спинальные и нервные амиотрофии: алгоритм осмотра пациента, диагностические пробы, тактика ведения	2	
3.	Миастения и миастенические синдромы. Алгоритм осмотра пациента, методика проведения диагностических проб. Миастенический и холинергический криз: алгоритм оказания неотложной помощи	2	зачет
4.	Миастенический и холинергический криз: алгоритм оказания неотложной помощи		
5.	Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение	2	зачет
6.	Болезни накопления с нарушением нервно-мышечной передачи. Порфирии	2	
7.	ХВДП: клиническая картина, диагностика, дифференциальная		

	диагностика, лечение		
8.	Нервно-мышечные нарушения при заболеваниях щитовидной железы	2	
	Итого:	16	

10. Формы аттестации

10.1. Итоговая аттестация по Программе проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-невролога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

10.2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренным учебным планом.

10.3. Обучающиеся, освоившие программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

11. Оценочные материалы

11.1. Тематика контрольных вопросов:

1. Ацетилхолин: синтез, строение холинергического синапса, структура и функции холинергических рецепторов, инактивация ацетилхолина, основные биологические эффекты. Нарушения нервно-мышечной передачи: нозологические единицы, клинические проявления.
2. Глутамат: синтез, структура и функции рецепторов, инактивация, основные биологические эффекты. Нарушения глутаматергической передачи: нозологические единицы, клинические проявления.
3. Дофамин: синтез, структура и функции рецепторов, инактивация, основные биологические эффекты. Нарушения дофаминергической передачи: основные неврологические синдромы, клинические проявления.
4. Аспартат: синтез, структура и функции рецепторов, инактивация, основные биологические эффекты.
5. Классификация нервно-мышечных заболеваний.
6. Прогрессирующие мышечные дистрофии. Миопатия Дюшена, Беккера, Ландузи-Дежерина.
7. Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, медико-генетические аспекты.
8. Миастения: патогенез, клиника, диагностика, лечение
9. Миастенический криз: причины, клиника, диагностика, лечение
10. Холинергический криз: причины, клиника, диагностика, лечение
11. Миотония Томсена и дистрофическая миотония: клиника, диагностика, прогноз
12. Параклинические методы в диагностике нервно-мышечных заболеваний: электромиография, электронейромиография, биопсия мышц, исследование креатинфосфокиназы в сыворотке крови, ДНК-исследования.
13. Гипер- и гипокалиемические параличи: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
14. Врожденные парамиотонии: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
15. Синдром Ламберта-Итона: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
16. Миастения: дифференциальная диагностика
17. Механизмы нарушения нервно-мышечной передачи при миастении
18. Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.
19. ХВДП: клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.
20. Амиотрофии: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение. Дифференциальная диагностика амиотрофий.
21. Болезни накопления с нарушением нервно-мышечной передачи. Порфирии.
22. Нервно-мышечные синдромы при патологии щитовидной железы.
23. Миастенический синдром. Клиника, дифференциальная диагностика.

11.2. Задания, выявляющие практическую подготовку врача-невролога

- опишите особенности клинической картины миопатического синдрома
- опишите особенности клинической картины миастенического синдрома
- опишите методику проведения прозериновой пробы
- перечислите группы препаратов, используемые при лечении миастении
- опишите механизмы изменения нервно-мышечной передачи у пациентов с миастенией
- опишите изменения на ЭНМГ при миастении и миастенических синдромах
- опишите изменения на ЭНМГ при амиотрофиях
- проведите дифференциальную диагностику при наличии у пациента миопатического синдрома
- опишите алгоритм оказания помощи при миастеническом кризе
- опишите алгоритм оказания помощи при холинергическом кризе
- перечислите основные группы препаратов, используемые при лечении ХВДП
- дайте описание нарушений нервно-мышечной передачи при миотонии
- опишите особенности клинической картины при ХВДП
- опишите особенности клинической картины при синдроме Гийена-Барре
- проведите дифференциальную диагностику миастенического и холинергического криза
- дайте описание особенностей лабораторных показателей при синдроме Гийена-Барре
- дайте описание особенностей лабораторных показателей при ХВДП
- дайте описание особенностей электрофизиологических изменений при ХВДП
- проведите дифференциальную диагностику синдрома Гийена-Барре и ХВДП с острым началом
- назначьте лечение пациенту с синдромом Гийена-Барре
- опишите особенности профилактики тяжелых осложнений при синдроме Гийена-Барре

11.3. Примеры тестовых заданий:

Укажите синдромы двигательных расстройств, не относящийся к нейромышечным синдромам критических состояний:

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

Укажите препараты, восстанавливающие нервно-мышечную передачу при нейромышечных синдромах критических состояниях:

- 1) **ингибиторы ацетилхолинэстеразы**
- 2) витамины группы В
- 3) глюкокортикостероиды
- 4) антагонисты кальция
- 5) антиоксиданты

Укажите необходимые параклинические исследования для диагностики нейромышечных синдромов критических состояний:

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

Укажите факторы риска развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- A. синдром системной воспалительной реакции
- B. иммобилизация
- C. гипергликемия
- D. **все перечисленное**
- E. применение миорелаксантов
- F. применение кортикостероидов

ANSWER: D

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

- A. тяжесть заболевания
- B. синдром системной воспалительной реакции
- C. длительность синдрома полиорганной недостаточности и ИВЛ
- D. гипогликемия
- E. иммобилизация
- F. значение по шкале комы Глазго менее 10 баллов

ANSWER: D

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

- A. применение миорелаксантов
- B. применение кортикостероидов
- C. применение аминогликозидов
- D. **анемия**
- E. гипергликемия

ANSWER: D

Укажите патогенетические механизмы развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- A. нарушение электровозбудимости тканей
- B. митохондриальная дисфункция
- C. активация протеолиза
- D. **все перечисленное**
- E. нарушение микроциркуляции
- F. эндотелиальная дисфункция

ANSWER: D

Какую пробу проводят при клиническом подозрении на продлённый нейромышечный блок:

- A. **проба с дофамином**

- В. проба с пентоксифиллином
 - С. проба с прозеринном
 - Д. проба с никотиновой кислотой
 - Е. проба с эуфиллином
- ANSWER: С

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

- А. через 3 суток
- В. с первых часов
- С. через 1 неделю
- Д. через 1 месяц
- Е. через 3 месяца

ANSWER: В

Что не относится к методам диагностики нейромышечных синдромов критических состояний:

- А. ритмическая стимуляция
- В. стимуляционная ЭНМГ
- С. игольчатая ЭМГ
- Д. кожно-симпатические вызванные потенциалы
- Е. прямая стимуляция мышц

ANSWER: D

Как изменяется мышечная масса здорового человека за каждый день строгого постельного режима:

- А. не уменьшается
- В. уменьшается на 0,2%
- С. уменьшается на 2%
- Д. уменьшается на 20%
- Е. увеличивается на 2%

ANSWER: С

Как часто наблюдаются нейромышечные синдромы критических состояний у больных в условиях ИВЛ:

- А. 6%
- В. 16%
- С. 26%
- Д. 36%
- Е. 46%

ANSWER: E

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

- А. в первый час
- В. в первые 2 часа
- С. в первые 3 часа
- Д. в первые 6 часов
- Е. в первые 12 часов
- Ф. в первые сутки

ANSWER: D

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

- А. до 1 часа
- В. до 6 часов
- С. до 12 часов
- Д. до 1 суток
- Е. до 2 суток
- Ф. до 3 суток

ANSWER: F

Что не помогает профилактике развития нейромышечных синдромов критических состояний:

- А. контроль гликемии
- В. пассивное растяжение мышц
- С. мобилизация конечностей

- D. питание с повышенным содержанием аргинина или глутамина
- E. электростимуляция

ANSWER: D

Частота вовлечения периферических нервов в полинейропатию критического состояния:

- A. больше – чувствительных нервов
- B. больше – двигательных нервов
- C. обратно пропорциональна длине нерва
- D. прямо пропорциональна длине нерва
- E. не зависит от длины нерва

ANSWER: D

Современные критерии диагноза нервно-мышечных нарушений критического состояния:

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

ANSWER: D

Укажите клинические формы генерализованной нервно-мышечной патологии, связанной с критическим состоянием:

- A. полиневропатия критического состояния.
- B. продленный нейромышечный блок
- C. миопатия критического состояния
- D. верно A, B, C
- E. верно A, C

ANSWER: D

Укажите клинические формы миопатий критического состояния:

- A. миопатия с потерей миозиновых филаментов
- B. острая некротизирующая миопатия
- C. рабдомиолиз
- D. кахектическая миопатия
- E. верно A, B, C, D
- F. верно B, D

ANSWER: E

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

- A. слабость мышц конечностей
- B. слабость дыхательной мускулатуры
- C. снижение глубоких рефлексов
- D. боли в дистальных отделах конечностей
- E. нарушение чувствительности
- F. нарушение функции тазовых органов

ANSWER: D

Миастения – заболевание

- @1) дизиммунное
- @2) дисметаболическое
- @3) дегенеративное
- @4) демиелинизирующее
- @5) наследственное

+++10000*5*1***

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

+++00001*5*1***

Синдром Ламберта-Итона чаще всего обусловлен

- @1) системной красной волчанкой
 - @2) бронхогенным раком легкого
 - @3) миастенией
 - @4) полимиозитом
 - @5) тимэктомией
- +++01000*5*1***

Синдром Ламберта-Итона характеризуется

- @1) слабостью проксимальных отделов конечностей
 - @2) периферическим парезом мимических мышц
 - @3) несистемным головокружением
 - @4) мозжечковой атаксией
 - @5) нарушением функции тазовых органов
- +++10000*5*1***

Лечение миастенического криза

- @1) винпоцетин
 - @2) карбамазепин
 - @3) пирацетам
 - @4) прозерин
 - @5) флуоксетин
- +++00010*5*1***

Клинические формы миастении

- @1) глазная
 - @2) мозжечковая
 - @3) псевдобульбарная
 - @4) спинальная
 - @5) генерализованная
- +++10001*5*1***

Для длительного лечения миастении используют

- @1) витамин В один
 - @2) витамин В шесть
 - @3) витамин В двенадцать
 - @4) калимин
 - @5) пирацетам
- +++00010*5*1***

При подозрении на миастению необходимо провести следующие исследования:

- а) Электронейромиографию
- б) Рентгенографию с исследованием ретростерального пространства
- в) Исследовать окуломоторный феномен Лобзина
- г) Провести биопсию мышц
- д) **Все верно**

Миастенический криз может развиваться при приеме

- @1) прозерина
 - @2) транквилизаторов
 - @3) психостимуляторов
 - @4) калимина
 - @5) тиамина
- +++01000*5*1***

Миастенический криз проявляется

- @1) слабостью дыхательных мышц
- @2) слабостью мышц конечностей
- @3) мозжечковой атаксией
- @4) миозом
- @5) нарушением функции тазовых органов

+++11000*5*1***

Холинергический криз может развиваться вследствие

- @1) злокачественного течения миастении
- @2) передозировки транквилизаторов больным миастенией
- @3) передозировки антидепрессантов больным миастенией
- @4) передозировки прозерина больным миастенией
- @5) передозировки калимина больным миастенией

+++00011*5*1***

Признаки холинергического криза

- @1) гиперсекреция слюны
- @2) мидриаз
- @3) брадикардия
- @4) дыхательная недостаточность
- @5) тазовые расстройства

+++10110*5*1***

022.Прогрессирующие мышечные дистрофии обусловлены поражением

- а)цереброспинальных пирамидных путей
- б)мотонейронов передних рогов спинного мозга
- в)периферического двигательного нейрона
- г)верно б) и в)
- д)всего перечисленного

е)ничего из перечисленного

Миопатия Дюшена

- @1) наследуется по аутосомно-доминантному типу
- @2) передается по аутосомно-рецессивному типу
- @3) наследуется по икс-сцепленному рецессивному типу
- @4) представляет собой дизиммунное заболевание
- @5) является дегенеративным заболеванием

+++00100*5*1***

Миопатия Дюшена вызвана

- @1) нарушением синтеза дистрофина
- @2) выработкой антител против постсинаптических рецепторов нервно- мышечного синапса
- @3) демиелинизацией периферических нервов
- @4) аксональным поражением периферических нервов
- @5) дегенерацией передних рогов спинного мозга

+++10000*5*1***

Для миопатии Дюшена характерны

- @1) слабость мышц тазового пояса
- @2) тазовые расстройства
- @3) слабость сердечной мышцы
- @4) Дизартрия, дисфония и дисфагия
- @5) расстройства глубокой чувствительности в ногах

+++10100*5*1***

027.Прогрессирующая мышечная дистрофия формы Ландузи-Дежерина наследуется

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

028.Псевдогипертрофии наблюдают при следующих формах прогрессирующей мышечной дистрофии

- а)тип Дюшена
- а)по аутосомно-доминантному типу**
- б)тип Беккера-Киннера
- в)тип Ландузи-Дежерина
- г)верно а) и б)
- д)верно а) и в)

е) все перечисленное

Спинальные амиотрофии обусловлены поражением

- @1) нервно-мышечного синапса
 - @2) боковых канатиков спинного мозга
 - @3) передних рогов спинного мозга
 - @4) задних канатиков спинного мозга
 - @5) задних корешков спинного мозга
- +++00100*5*1***

Спинальные амиотрофии:

- @1) наследственные заболевания
 - @2) имеют прогрессирующее течение
 - @3) часто возникают в детском возрасте
 - @4) требуют постоянного приема кортикостероидов в качестве лечения
 - @5) требуют постоянного приема цитостатиков в качестве лечения
- +++11100*5*1***

023. Спинальная амиотрофия Верднига-Гоффмана наследуется

- а) по аутосомно-доминантному типу**
- б) по аутосомно-рецессивному типу
- в) по рецессивному типу, связанному с полом (X-хромосома)
- г) по доминантному типу, связанному с полом
- д) верно а) и г)

При боковом амиотрофическом склерозе первично поражаются

- @1) мотонейроны спинного мозга
 - @2) скелетные мышцы
 - @3) нервно-мышечный синапс
 - @4) центральные мотонейроны
 - @5) боковые рога спинного мозга
- +++10010*5*1***

Симптомы бокового амиотрофического склероза

- @1) оживление сухожильных рефлексов
 - @2) атрофии мышц конечностей
 - @3) проводниковый тип расстройства чувствительности
 - @4) сегментарно-диссоциированный тип расстройства чувствительности
 - @5) фасцикуляции
- +++11001*5*1***

Невральная амиотрофия Шарко-Мари проявляется

- @1) центральным парезом мышц лица
 - @2) периферическими дистальными парезами в конечностях
 - @3) выраженной мозжечковой атаксией
 - @4) полиневропатическим типом нарушений чувствительности
 - @5) нарушением функции тазовых органов
- +++01010*5*1***

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

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

025. Амиотрофия Шарко-Мари-Тута обусловлена первичным поражением

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

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

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

Дополнительные методы при диагностике полимиозита

- @1) электромиография
 - @2) компьютерная томография головного мозга
 - @3) магнитно-резонансная томография спинного мозга
 - @4) вызванные соматосенсорные потенциалы
 - @5) биопсия мышц
- +++10001*5*1***

029. Тип наследования при миопатии Томсена характеризуется как

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

030. При атрофической миотонии преобладает слабость мышц

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

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

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

032. Тип наследования при гиперкалиемическом периодическом параличе характеризуется как

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

033. Тип наследования при гипокалиемическом периодическом параличе характеризуется как

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

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

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

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

- а) во время тяжелой физической нагрузки
- б) во время отдыха после физической нагрузки
- в) в состоянии покоя днем

- г) во время ночного сна
д) верно а) и г)
е) верно б) и в)

12. Литература

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Неврология [Электронный ресурс] в 2-х томах. Гусева Е.И., Коновалова А.Н., Скворцова В.И. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2018. – Доступ из ЭБС «Консультант врача».
2. Нервные болезни: учебник / В.А. Парфенов- М.: МИА, 2018. – 494 с. – 5 экз.
3. Скоромец А.А. Лекарственная терапия неврологических больных (для врачей и аспирантов). - Москва: МИА, 2017. 5 экз.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Агафонов Б.В. Миастения и врожденные миастенические синдромы: учебное пособие для неврологов, хирургов и трансфузиологов / Б.В. Агафонов. – М. : МИА, 2013. - 224 с. 2 экз.
2. Диагностика и лечение наследственных заболеваний нервной системы у детей : рук. для врачей / Под ред. В.П. Зыкова. – М. : "Триада-Х", 2008. – 224 с.
3. Мутовин Г.Р. Клиническая генетика. Геномика и протеомика наследственной патологии : учеб. пособие : [рек. УМО] / Г.Р. Мутовин. - изд. 3-е, перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 832 с.
4. Клинико-генетические аспекты врожденной и наследственной патологии у населения Ростовской области : коллективная монография / под ред. Р.А. Зинченко, А.А. Сависько, С.С. Амелиной. - Р/на/Д : изд-во РостГМУ, 2010. - 519 с.
5. Ньюссбаум Р.Л. Медицинская генетика : учебное пособие : 397 нагляд. ил., схем и табл., 43 клин. случая / Р.Л. Ньюссбаум, Р.Р. Мак-Иннес, Х.Ф. Виллард ; пер. с англ. под ред. Н.П. Бочкова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 624 с.

	ЭЛЕКТОРОННЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ РЕСУРСЫ	Доступ к ресурсу
1.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opac/	Доступ неограничен
2.	Консультант студента : ЭБС. – Москва : ООО «ИПУЗ». - URL: http://www.studmedlib.ru	Доступ неограничен
3.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : ЭБС. – Москва : ООО ГК «ГЭОТАР». - URL: http://www.rosmedlib.ru	Доступ неограничен
4.	UpToDate : БД / Wolters Kluwer Health. – URL: www.uptodate.com	Доступ неограничен
5.	Консультант Плюс : справочная правовая система. - URL: http://www.consultant.ru	Доступ с компьютеров университета
6.	Научная электронная библиотека eLIBRARY. - URL: http://elibrary.ru	Открытый доступ
7.	Национальная электронная библиотека. - URL: http://нэб.рф/	Доступ с компьютеров библиотеки
8.	Scopus / Elsevier Inc., Reed Elsevier. – Philadelphia: Elsevier B.V., PA. – URL: http://www.scopus.com/ (Нацпроект)	Доступ неограничен
9.	Web of Science / Clarivate Analytics. - URL: http://apps.webofknowledge.com (Нацпроект)	Доступ неограничен
10.	MEDLINE Complete EBSCO / EBSCO. – URL: http://search.ebscohost.com (Нацпроект)	Доступ неограничен
11.	ScienceDirect. Freedom Collection / Elsevier. – URL: www.sciencedirect.com по IP- адресам РостГМУ. (Нацпроект)	Доступ неограничен
12.	БД издательства Springer Nature. - URL: http://link.springer.com/ по IP-адресам РостГМУ. (Нацпроект)	Доступ неограничен
13.	Wiley Online Library / John Wiley & Sons. - URL: http://onlinelibrary.wiley.com по IP- адресам РостГМУ. (Нацпроект)	Доступ с компьютеров университета
14.	Единое окно доступа к информационным ресурсам. - URL: http://window.edu.ru/	Открытый доступ
15.	Российское образование. Федеральный образовательный портал. - URL: http://www.edu.ru/index.php	Открытый доступ
16.	ENVOС.RU English vocabulary]: образовательный сайт для изучающих англ. яз. - URL: http://envoc.ru	Открытый доступ
17.	Словари онлайн. - URL: http://dic.academic.ru/	Открытый доступ
18.	WordReference.com : онлайн-словари языков. - URL: http://www.wordreference.com/enr/	Открытый доступ
19.	История.РФ. - URL: https://histrf.ru/	Открытый доступ
20.	Юридическая Россия : федеральный правовой портал. - URL: http://www.law.edu.ru/	Открытый доступ
21.	Официальный интернет-портал правовой информации. - URL: http://pravo.gov.ru/	Открытый доступ

22.	Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России. - URL: http://www.femb.ru/feml/ , http://feml.scsml.rssi.ru	Открытый доступ
23.	Medline (PubMed, USA). – URL: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/	Открытый доступ
24.	Free Medical Journals. - URL: http://freemedicaljournals.com	Открытый доступ
25.	Free Medical Books. - URL: http://www.freebooks4doctors.com/	Открытый доступ
26.	International Scientific Publications. – URL: https://www.scientific-publications.net/ru/	Открытый доступ
27.	КиберЛенинка : науч. электрон. биб-ка. - URL: http://cyberleninka.ru/	Открытый доступ
28.	Архив научных журналов / НЭИКОН. - URL: https://archive.neicon.ru/xmlui/	Открытый доступ
29.	Журналы открытого доступа на русском языке / платформа EIPub НЭИКОН. – URL: https://elpub.ru/	Открытый доступ
30.	Медицинский Вестник Юга России. - URL: https://www.medicalherald.ru/jour или с сайта РостГМУ	Открытый доступ
31.	Всемирная организация здравоохранения. - URL: http://who.int/ru/	Открытый доступ
32.	Evrika.ru информационно-образовательный портал для врачей. – URL: https://www.evrika.ru/	Открытый доступ
33.	Med-Edu.ru: медицинский видеоportal. - URL: http://www.med-edu.ru/	Открытый доступ
34.	Univadis.ru: международ. мед. портал. - URL: http://www.univadis.ru/	Открытый доступ
35.	DoctorSPB.ru: информ.-справ. портал о медицине. - URL: http://doctorspb.ru/	Открытый доступ
36.	Современные проблемы науки и образования : электрон. журнал. - URL: http://www.science-education.ru/ru/issue/index	Открытый доступ
37.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: http://cr.rosminzdrav.ru/#/	Открытый доступ
38.	Образование на русском : портал / Гос. ин-т русс. яз. им. А.С. Пушкина. - URL: https://pushkininstitute.ru/	
	Другие открытые ресурсы вы можете найти по адресу: http://rostgmu.ru →Библиотека→Электронный каталог→Открытые ресурсы интернет→далее по ключевому слову...	Открытый доступ