

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра неврологии и восстановительной медицины с курсом остеопатии



УТВЕРЖДАЮ
Руководитель
образовательной программы
/ д.м.н., проф. Балязина Е.В./
«17» июня 2025 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

«Конформационные болезни»

**основной профессиональной образовательной программы высшего образования –
программы ординатуры**

Специальность
31.08.42 Неврология

Направленность (профиль) программы Неврология

ФТД
Факультативные дисциплины (ФТД.В.02)

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Форма обучения очная

Ростов-на-Дону
2025 г.

1. Цель изучения дисциплины

Дать обучающимся углубленные знания в области неврологии, подготовить квалифицированного врача-невролога, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности в условиях первичной специализированной медико-санитарной помощи и специализированной медицинской помощи, выработать навыки профилактики, диагностики, лечения нейродегенеративных заболеваний ЦНС и медицинской реабилитации пациентов.

2. Место дисциплины в структуре ООП

Рабочая программа дисциплины "Конформационные болезни в неврологии" относится к Блоку 1 программы ординатуры и является обязательной для освоения обучающимися. Изучение дисциплины направлено на формирование компетенций, обеспечивающих выполнение основных видов деятельности врача.

3. Требования к результатам освоения дисциплины

Процесс изучения дисциплины направлен на формирование следующих компетенций в соответствии с ФГОС ВО и ООП ВО по данной специальности:

Таблица 1

Код и наименование компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соответствующие с индикаторами достижения компетенции	
ПК-1. Способен применять клинические рекомендации, стандарты и клинические протоколы в диагностике и лечении пациентов с заболеваниями нервной системы, в том числе при оказании паллиативной помощи	Знать	Согласно клиническим рекомендациям: - определение заболевания или состояниями - Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) - Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) - Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем - Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) - Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) - Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики - критерии оценки качества медицинской помощи - Эффективность проводимой терапии
	Уметь	- Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы - Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы

		- Оценивать соматический статус пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы (внешний осмотр, пальпация, аускультация, измерение артериального давления, пульса, температуры) - Исследовать и интерпретировать неврологический статус, - Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы - Обосновывать и составлять план обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы • - Обосновывать и планировать объем инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
	Владеть	- Сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы - Осмотр пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы - Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных обследований пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы - Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее — МКБ) и клинических рекомендаций - принципами лечения неврологических заболеваний, согласно клиническим рекомендациям, • - применять лекарственные средства в необходимой дозировке, согласно клиническим рекомендациям

4. Объем дисциплины по видам учебной работы

Таблица 2

Виды учебной работы		Всего, час.	Объем по семестрам			
			1	2	3	4
Контактная работа обучающегося с преподавателем по видам учебных занятий (контакт. раб.):		36	-	-	-	36
Лекционное занятие (Л)		6	-	-	-	6
Семинарское занятие (СЗ)		10	-	-	-	10
Практическое занятие (ПЗ)			-	-	-	
Самостоятельная работа обучающегося, в том числе подготовка к промежуточной аттестации (СР)		18	-	-	-	18
Вид промежуточной аттестации: Зачет (З)		2	-	-	-	2
Общий объем	в часах	36	-	-	-	36
	в зачетных единицах	1	-	-	-	1

5. Содержание дисциплины

Таблица 3

№ раздела	Наименование разделов, тем дисциплин (модулей)	Код индикатора
1.	Болезнь Паркинсона и другие синуклеинопатии	ПК-1
2.	Таупатии	ПК-1
3.	Болезнь Альцгеймера	ПК-1
4.	Полиглутаминовые болезни	ПК-1
5.	Боковой амиотрофический склероз	ПК-1

6. Учебно-тематический план дисциплины (модуля)

Таблица 4

№ раздела, темы	Наименование разделов, тем	Количество часов						Форма контроля	Код индикатора
		Всего	Конт. раб.	Л	СЗ	ПЗ	СР		
1.	Болезнь Паркинсона и другие синуклеинопатии	8	6	2	4		2	устный опрос	ПК-1
2.	Таупатии	9	3		3		6		
3.	Болезнь Альцгеймера	5	3	2	1		2	устный опрос	ПК-1
4.	Полиглутаминовые болезни	9	3	2	1		6	устный опрос	ПК-1
5.	Боковой амиотрофический склероз	3	1		1		2		
	Форма промежуточной аттестации (зачёт)	2	2		2			собеседование	ПК-1
	Общий объём	36	18	6	12		18	Зачет	ПК-1

7. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся

Цель самостоятельной работы обучающихся заключается в глубоком, полном усвоении учебного материала и в развитии навыков самообразования. Самостоятельная работа включает: работу с текстами, основной и дополнительной литературой, учебно-методическими пособиями, нормативными материалами, в том числе материалами Интернета, а также проработка конспектов лекций, написание докладов, рефератов, участие в работе семинаров, научных конференциях.

Обучающиеся в течение всего периода обучения обеспечиваются доступом к автоматизированной системе «Ординатура и Магистратура (дистанционное обучение) Ростовского государственного медицинского университета» (АС ОМДО РостГМУ) <https://omdo.rostgmu.ru> и к электронной информационно-образовательной среде.

Самостоятельная работа в АС ОМДО РостГМУ представляет собой доступ к электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения (лекции, методические рекомендации, тестовые задания, задачи, вопросы для самостоя-

тельного контроля и изучения, интернет-ссылки, нормативные документы и т.д.) по соответствующей дисциплине. Обучающиеся могут выполнить контроль знаний с помощью решения тестов и ситуационных задач, с последующей проверкой преподавателем, или выполнить контроль самостоятельно.

Задания для самостоятельной работы

Таблица 5

№ раздела	Наименование раздела	Вопросы для самостоятельной работы
1	Болезнь Паркинсона и другие синуклеинопатии	1. Болезнь Паркинсона (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения) 2. Множественная системная атрофия (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими нейродегенеративными заболеваниями ЦНС)
2	Таупатии	1. Лобно-височная деменция (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами) 2. Прогрессирующий надъядерный паралич (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
3	Болезнь Альцгеймера	1. Болезнь Альцгеймера (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
4	Полиглутаминовые болезни	1. Болезнь Гентингтона (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими видами хорей (сенильная, малая, лекарственная, синдром хорей-акантоцитоз, доброкачественная, синдром Леша-Нихена), лечение) 2. Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами наследственных спиноцеребеллярных атаксий) 3. Спинально-бульбарная амиотрофия Кеннеди
5	Боковой амиотрофический склероз	1. Боковой амиотрофический склероз (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения центрального мотонейрона) 2. Методы исследования при дегенеративных заболеваниях ЦНС (нейропсихологические тесты, генетическое тестирование, молекулярно-патобиохимические биомаркеры, сканирующая лазерная офтальмоскопия, нейровизуализация)

Контроль самостоятельной работы осуществляется на семинарских/ практических занятиях.

8. Оценочные материалы для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся

Оценочные материалы, включая оценочные задания для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю) представлены в Приложении "Оценочные материалы по дисциплине (модулю)".

9. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (модуля)

Таблица 6

№ п/п	Автор, наименование, место издания, издательство, год издания	Количество экземпляров
Основная литература		
1	Нервные болезни: учеб. пособие для системы послевуз. образов. врачей / А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец. - 8-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2014. - 554с.	7
Дополнительная литература		
1	Диагностика и лечение наследственных заболеваний нервной системы у детей : рук-во. для врачей / под ред. В.П. Зыкова. – М. : "Триада-Х", 2008. – 224 с.	2
2	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.	1
3	Клинико-генетические аспекты врожденной и наследственной патологии у населения Ростовской области : коллективная монография / под ред. Р.А. Зинченко, А.А. Сависько, С.С. Амелиной. - Ростов н/Д : Изд-во РостГМУ, 2010. - 519 с.	1
4	Медицинская генетика : учеб. пособие : 397 нагляд. ил., схем и табл., 43 клин. случая / Р.Л. Ньюсбаум, Р.Р. Мак-Иннес, Х.Ф. Виллард ; пер. с англ. под ред. Н.П. Бочкова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 624 с.	5

Перечень ресурсов сети «Интернет»

Таблица 7

№ п/п	Электронные образовательные ресурсы	Доступ
1.	Журнал неврологии и психиатрии им. Корсакова: https://www.mediasphera.ru/issues/zhurnal-nevrologii-i-psikhiatrii-im-s-s-korsakova	открытый доступ
2.	Российский неврологический журнал: https://www.r-n-j.com/jour/issue/archive	открытый доступ
3.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opac/	Доступ неограничен
4.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : Электронная библиотечная система. – Москва : ООО «Высшая школа органи-	Доступ неограничен

	зации и управления здравоохранением. Комплексный медицинский консалтинг». - URL: http://www.rosmedlib.ru + возможности для инклюзивного образования	
5.	Научная электронная библиотека eLIBRARY. - URL: http://elibrary.ru	Открытый доступ
6.	Национальная электронная библиотека. - URL: http://нэб.рф/	Доступ с компьютеров библиотеки
7.	Wiley : офиц. сайт; раздел «Open Access» / John Wiley & Sons. – URL: https://authorservices.wiley.com/open-research/open-access/browse-journals.html	Контент открытого доступа
8.	Российское образование. Единое окно доступа : федеральный портал. - URL: http://www.edu.ru/ . – Новая образовательная среда.	Открытый доступ
9.	Федеральный центр электронных образовательных ресурсов. - URL: http://srtv.fcior.edu.ru/	Открытый доступ
10.	Электронная библиотека Российского фонда фундаментальных исследований (РФФИ). - URL: http://www.rfbr.ru/rffi/ru/library	Открытый доступ
11.	Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России. - URL: https://femb.ru/femb/	Открытый доступ
12.	Cochrane Library : офиц. сайт ; раздел «Open Access». - URL: https://cochranelibrary.com/about/open-access	Контент открытого доступа
13.	Кокрейн Россия: российское отделение Кокрановского сотрудничества / РМАНПО. – URL: https://russia.cochrane.org/	Контент открытого доступа
14.	Вебмединфо.ру : сайт [открытый информационно-образовательный медицинский ресурс]. – Москва. - URL: https://webmedinfo.ru/	Открытый доступ
15.	Univadis from Medscape : международ. мед. портал. - URL: https://www.univadis.com/ [Регулярно обновляемая база уникальных информационных и образовательных медицинских ресурсов].	Бесплатная регистрация
16.	Med-Edu.ru : медицинский образовательный видеопортал. - URL: http://www.med-edu.ru/ . Бесплатная регистрация.	Открытый доступ
17.	Мир врача : профессиональный портал [информационный ресурс для врачей и студентов]. - URL: https://mirvracha.ru	Бесплатная регистрация
18.	DoctorSPB.ru : информ.-справ. портал о медицине [для студентов и врачей]. - URL: http://doctorspb.ru/	Открытый доступ
19.	МЕДВЕСТИК : портал российского врача [библиотека, база знаний]. - URL: https://medvestnik.ru	Открытый доступ
20.	PubMed : электронная поисковая система [по биомедицинским исследованиям Национального центра биотехнологической информации (NCBI, США)]. - URL: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/	Открытый доступ
21.	Cyberleninka Open Science Hub : открытая научная электронная библиотека публикаций на иностранных языках. – URL: https://cyberleninka.org/	Контент открытого доступа
22.	Научное наследие России : электронная библиотека / МСЦ РАН. - URL: http://www.e-heritage.ru/	Открытый доступ
23.	SAGE Openaccess : ресурсы открытого доступа / Sage Publications. – URL: https://uk.sagepub.com/en-gb/eur/open-access-at-sage	Контент открытого доступа
24.	EBSCO & Open Access : ресурсы открытого доступа. – URL: https://www.ebsco.com/open-access	Контент открытого доступа

25.	Lvrach.ru : мед. науч.-практич. портал [крупнейший проф. ресурс для врачей и мед. сообщества, созданный на базе науч.-практич. журнала «Лечащий врач»]. - URL: https://www.lvrach.ru/	Открытый доступ
26.	ScienceDirect : офиц. сайт; раздел «Open Access» / Elsevier. - URL: https://www.elsevier.com/open-access/open-access-journals	Контент открытого доступа
27.	Taylor & Francis. Dove Medical Press. Open access journals : журналы открытого доступа. – URL: https://www.tandfonline.com/openaccess/dove	Контент открытого доступа
28.	Taylor & Francis. Open access books : книги открытого доступа. – URL: https://www.routledge.com/our-products/open-access-books/taylor-francis-oa-books	Контент открытого доступа
29.	Thieme. Open access journals : журналы открытого доступа / Thieme Medical Publishing Group . – URL: https://open.thieme.com/home	Контент открытого доступа
30.	Karger Open Access : журналы открытого доступа / S. Karger AG. – URL: https://www.karger.com/OpenAccess/AllJournals/Index	Контент открытого доступа
31.	Архив научных журналов / НП НЭИКОH. - URL: https://arch.neicon.ru/xmlui/	Открытый доступ
32.	Русский врач : сайт [новости для врачей и архив мед. журналов] / ИД «Русский врач». - URL: https://rusvrach.ru/	Открытый доступ
33.	Directory of Open Access Journals : [полнотекстовые журналы 121 стран мира, в т.ч. по медицине, биологии, химии]. - URL: http://www.doaj.org/	Открытый доступ
34.	Free Medical Journals. - URL: http://freemedicaljournals.com	Открытый доступ
35.	Free Medical Books. - URL: http://www.freebooks4doctors.com	Открытый доступ
36.	International Scientific Publications. – URL: http://www.scientific-publications.net/ru/	Открытый доступ
37.	Эко-Вектор : портал научных журналов / IT-платформа российской ГК «ЭКО-Вектор». - URL: http://journals.eco-vector.com/	Открытый доступ
38.	Медицинский Вестник Юга России : электрон. журнал / РостГМУ. - URL: http://www.medicalherald.ru/jour	Открытый доступ
39.	Южно-Российский журнал терапевтической практики / РостГМУ. – URL: http://www.therapeutic-j.ru/jour/index	Открытый доступ
40.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/	Открытый доступ
41.	ФБУЗ «Информационно-методический центр» Роспотребнадзора : офиц. сайт. – URL: https://www.crc.ru	Открытый доступ
42.	Министерство здравоохранения Российской Федерации : офиц. сайт. - URL: https://minzdrav.gov.ru	Открытый доступ
43.	Федеральная служба по надзору в сфере здравоохранения : офиц. сайт. - URL: https://roszdravnadzor.gov.ru/	Открытый доступ
44.	Всемирная организация здравоохранения : офиц. сайт. - URL: http://who.int/ru/	Открытый доступ
45.	Министерство науки и высшего образования Российской Федерации : офиц. сайт. - URL: http://minobrnauki.gov.ru/ (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
46.	Современные проблемы науки и образования : электрон. журнал. Сетевое издание. - URL: http://www.science-education.ru/ru/issue/index	Открытый доступ
47.	Словари и энциклопедии на Академике . - URL: http://dic.academic.ru/	Открытый

		доступ
48.	Официальный интернет-портал правовой информации. - URL: http://pravo.gov.ru/	Открытый доступ

10. Кадровое обеспечение реализации дисциплины (модуля)

Реализация программы дисциплины (модуля) обеспечивается профессорско-преподавательским составом кафедры неврологии и восстановительной медицины с курсом остеопатии ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

11. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)

Образовательный процесс по дисциплине (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования.

Основными формами получения и закрепления знаний по данной дисциплине (модулю) являются лекции и занятия семинарского типа, самостоятельная работа обучающегося и прохождение контроля под руководством преподавателя.

Учебный материал по дисциплине (модулю) разделен на 5 разделов:

Раздел 1. Болезнь Паркинсона и другие синуклеинопатии

Раздел 2. Таупатии

Раздел 3. Болезнь Альцгеймера

Раздел 4. Полиглутаминовые болезни

Раздел 5. Боковой амиотрофический склероз

Изучение дисциплины (модуля), согласно учебному плану, подразумевает самостоятельную работу обучающихся. Самостоятельная работа включает в себя изучение учебной, учебно-методической и основной и дополнительной литературой, её конспектирование, подготовку к семинарам, текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации (зачету).

Текущий контроль успеваемости по дисциплине (модулю) и промежуточная аттестация обучающихся осуществляются в соответствии с Положением университета по устанавливающей форме проведения промежуточной аттестации, ее периодичности и системы оценок.

Наличие в Университете электронной информационно-образовательной среды, а также электронных образовательных ресурсов позволяет изучать дисциплину (модуль) инвалидам и лицам с ограниченными возможностями здоровья. Особенности изучения дисциплины (модуля) инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья определены в Положении об обучении инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья.

12. Материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)

Помещения для реализации программы дисциплины (модуля) представляют собой учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа, занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и

промежуточной аттестации, а также помещения для самостоятельной работы и помещения для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования. Помещения укомплектованы специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации большой аудитории.

Для проведения занятий лекционного типа предлагаются наборы демонстрационного оборудования и учебно-наглядных пособий, обеспечивающие тематические иллюстрации, соответствующей рабочей программы дисциплины (модуля).

Минимально необходимый для реализации программы дисциплины (модуля) перечень материально-технического обеспечения включает в себя специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами, позволяющим обучающимся осваивать знания, предусмотренные профессиональной деятельностью, в т.ч. индивидуально.

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду РостГМУ.

В случае применения электронного обучения, дистанционных образовательных технологий допускается замена специально оборудованных помещений их виртуальными аналогами, позволяющими обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью.

Кафедра обеспечена необходимым комплектом лицензионного программного обеспечения (состав определяется в рабочих программах дисциплин (модулей) и подлежит ежегодному обновлению).

Перечень программного обеспечения

1. Office Standard, лицензия № 66869707 (договор №70-A/2016.87278 от 24.05.2016).
2. System Center Configuration Manager Client ML, System Center Standard, лицензия № 66085892 (договор №307-A/2015.463532 от 07.12.2015).
3. Windows, лицензия № 66869717 (договор №70-A/2016.87278 от 24.05.2016)
4. Office Standard, лицензия № 65121548 (договор №96-A/2015.148452 от 08.05.2016);
5. Windows Server - Device CAL, Windows Server – Standard, лицензия № 65553756 (договор № РГМУ1292 от 24.08.2015).
6. Windows, лицензия № 65553761 (договор №РГМУ1292 от 24.08.2015);
7. Windows Server Datacenter - 2 Proc, лицензия № 65952221 (договор №13466/ПНД1743/РГМУ1679 от 28.10.2015);
8. Kaspersky Total Security 500-999 Node 1 year Educational Renewal License (договор № 273-A/2023 от 25.07.2023).

9. Предоставление услуг связи (интернета): «Эр-Телеком Холдинг» - договор РГМУ262961 от 06.03.2024; «МТС» - договор РГМУ26493 от 11.03.2024.

10. Система унифицированных коммуникаций CommuniGate Pro, лицензия: Dyn-Cluster, 2 Frontends , Dyn-Cluster, 2 backends , CGatePro Unified 3000 users , Kaspersky AntiSpam 3050-users , Contact Center Agent for All , CGPro Contact Center 5 domains . (Договор № 400-A/2022 от 09.09.2022)

11. Система управления базами данных Postgres Pro AC, лицензия: 87A85 3629E CCED6 7BA00 70CDD 282FB 4E8E5 23717(Договор № 400-A/2022 от 09.09.2022)

12. Защищенный программный комплекс 1С: Предприятие 8.3z (x86-64) 1шт. (договор №РГМУ14929 от 18.05.2020г.)

13. Экосистема сервисов для бизнес-коммуникаций и совместной работы:

- «МТС Линк» (Платформа). Дополнительный модуль «Вовлечение и разделение на группы»;

- «МТС Линк» (Платформа). Конфигурация «Enterprise-150» (договор РГМУ26466 от 05.04.2024г.)

14. Справочная Правовая Система КонсультантПлюс (договор № 24-A/2024 от 11.03.2024г.)

15. Система защиты приложений от несанкционированного доступа Positive Technologies Application Firewall (Догвор №520-A/2023 от 21.11.2023 г.)

16. Система мониторинга событий информационной безопасности Positive Technologies MaxPatrol Security Information and Event Management (Догвор №520-A/2023 от 21.11.2023 г.)

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

ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ

Оценочные материалы

по дисциплине **"Конформационные болезни"**

Специальность **31.08.42 Неврология**

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	ПК-1.1 Применяет клинические рекомендации, стандарты и протоколы в диагностике пациентов с конформационными заболеваниями ПК-1.2 Применяет клинические рекомендации, стандарты и протоколы в лечении пациентов с конформационными заболеваниями ПК-1.3 Применяет клинические рекомендации, стандарты и протоколы при оказании паллиативной помощи пациентам с конформационными заболеваниями

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:

Основными симптомами паркинсонизма не является:

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

Эталон ответа: **постурально-кинетический тремор**

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Признаки, нехарактерные для нейродегенеративного заболевания типа "паркинсонизм-плюс", в отличие от Болезни Паркинсона:

- 1) ранняя деменция
- 2) вегетативная недостаточность
- 3) парез взора
- 4) мозжечковые нарушения, бульбарный синдром
- 5) **гемипарезы, парепарезы**

Эталон ответа: **гемипарезы, парепарезы**

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Признаки, нехарактерные для эссенциального тремора в отличие от болезни Паркинсона:

- 1) постурально-кинетический тремор
- 2) положительный эффект от алкоголя, антиконвульсантов
- 3) симметричный дебют
- 4) **положительный эффект леводопы**

Эталон ответа: **положительный эффект леводопы**

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

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

- 1) связь с цереброваскулярной патологией
- 2) преимущественное поражение нижней части тела
- 3) **выраженный и стойкий эффект леводопы**

Эталон ответа: **выраженный и стойкий эффект леводопы**

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Нейрохимические изменения в подкорковых ядрах при болезни Паркинсона характеризуются:

- 1) **уменьшением дофамина**
- 2) увеличением дофамина
- 3) уменьшением ацетилхолина
- 4) увеличением содержания норадреналина
- 5) уменьшением содержания норадреналина

Эталон ответа: **уменьшением дофамина**

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Постуральным тремором называется:

- 1) дрожание, возникающее в какой-либо части тела, когда мышцы не находятся в состоянии произвольной активации
- 2) дрожание, амплитуда которого возрастает по мере приближения к конечной цели движения
- 3) **тремор при произвольном сокращении мышц, направленном на поддержание определенной статической позиции как противодействие силе земного притяжения**
- 4) высокочастотное дрожание ног, которое возникает только в положении стоя и исчезает, когда больной сидит, лежит или ходит

Эталон ответа: **тремор при произвольном сокращении мышц, направленном на поддержание определенной статической позиции как противодействие силе земного притяжения**

Задание 7. 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 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для атаксии Фридрейха характерны:

- 1) крупноразмашистый горизонтальный нистагм
- 2) уменьшение в крови меди

- 3) отсутствие коленных рефлексов
- 4) изменение речи
- 5) головокружение
- 6) все вышеперечисленное
- 7) **1,3,4**

Эталон ответа: 1,3,4

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 невральной 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:

Мозжечковая атаксия Пьера-Мари отличается от атаксии Фридрейха:

- 1) наличием пирамидных патологических симптомов
- 2) наличием глазодвигательных нарушений
- 3) нарушением походки
- 4) **верно 1 и 2**
- 5) верно 2 и 3

Эталон ответа: верно 1 и 2

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

При эссенциальном наследственном дрожании препаратами выбора являются:

- 1) а-адренергические блокаторы (пирроксан)
- 2) **б-адренергические блокаторы (анаприлин)**
- 3) дофасодержащие средства (L-допа, наком)
- 4) агонисты дофаминовых рецепторов (бромкриптин)
- 5) верно 1 и 2

Эталон ответа: б- адренергические блокаторы (анаприлин)

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Афато-апракто-агностический синдром наиболее характерен для

- 1) **болезни Альцгеймера**
- 2) болезни Пика
- 3) сосудистой деменции

Эталон ответа: болезни Альцгеймера

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Наиболее стойкими симптомами хорей являются:

- 1) **гиперкинезы**
- 2) расстройство координации
- 3) астено-невротический синдром
- 4) дизартрия

Эталон ответа: гиперкинезы

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Тип наследования при хорее Гентингтона характеризуется как

- 1) **аутосомно-доминантный**
- 2) аутосомно-рецессивный
- 3) рецессивный, сцепленный с полом (через X-хромосому)
- 4) все перечисленное

Эталон ответа: аутосомно-доминантный

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Укажите, какие симптомы характерны для наследственной хореи Гентингтона?

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

Эталон ответа: верно 1,4,6,8

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Синдром, характерный для бокового амиотрофического склероза:

- 1) эпилепсии
- 2) нарушения функций тазовых органов
- 3) амиотрофии с фибрилляциями и гиперрефлексией**
- 4) глазодвигательные нарушения
- 5) трофические язвы

Эталон ответа: амиотрофии с фибрилляциями и гиперрефлексией

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Симптом, характерный для бульбарной формы бокового амиотрофического склероза:

- 1) нарушение чувствительности
- 2) амблиопия
- 3) дизартрия и дисфагия**
- 4) атрофия нижних конечностей
- 5) ретробульбарный неврит

Эталон ответа: дизартрия и дисфагия

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Для болезни Альцгеймера характерно все перечисленное, кроме:

- 1) выраженных конфабуляций**
- 2) значительного темпа распада памяти
- 3) обязательных очаговых расстройств
- 4) развития тотального слабоумия
- 5) ухудшение профессионального и социального функционирования

Эталон ответа: выраженных конфабуляций

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Кортикобазальная дегенерация относится к:

- 1) вторичному паркинсонизму
- 2) атипичному паркинсонизму**
- 3) ювенильному паркинсонизму
- 4) паркинсонизму с ранним началом

Эталон ответа: атипичному паркинсонизму

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Прогрессирующий супрануклеарный паралич относится к:

- 1) вторичному паркинсонизму
- 2) атипичному паркинсонизму**
- 3) ювенильному паркинсонизму
- 4) паркинсонизму с ранним началом

Эталон ответа: атипичному паркинсонизму

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Мультисистемная атрофия относится к:

- 1) вторичному паркинсонизму
- 2) **атипичному паркинсонизму**
- 3) ювенильному паркинсонизму
- 4) паркинсонизму с ранним началом

Эталон ответа: атипичному паркинсонизму

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

При какой форме деменции отмечается раннее появление зрительных галлюцинаций:

- 1) лобно-височная деменция
- 2) **деменция с тельцами Леви**
- 3) сосудистая деменция
- 4) болезнь Альцгеймера

Эталон ответа: деменция с тельцами Леви

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Какие морфологические изменения характерны для лобно-височной деменции:

- 1) **избирательная асимметричная дегенерация коры лобных и передних отделов височных долей**
- 2) двусторонняя атрофия гиппокампа
- 3) симметричная дегенерация коры лобных и передних отделов височных долей
- 4) атрофия задних отделов височной коры

Эталон ответа: избирательная асимметричная дегенерация коры лобных и передних отделов височных долей

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

Затруднения в начале ходьбы, снижение длины шага, шарканье и неустойчивость, активные движения рук при ходьбе, падения на ранних стадиях характерны для:

- 1) Лобной дисбазии
- 2) Болезни Гентингтона
- 3) Болезни Паркинсона
- 4) **Болезни Альцгеймера**

Эталон ответа: болезни Альцгеймера

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ:

При деменции с тельцами Lewi, в отличие от других типов деменций, перфузия головного мозга при ОФЭКТ снижается преимущественно:

- 1) в области лобных долей
- 2) **в области затылочных долей**
- 3) диффузно
- 4) в области теменных и височных долей

Эталон ответа: в области затылочных долей

Ситуационные задачи: **ВСЕГО 75 заданий**

Задание 1

Мужчина 65-ти лет предъявляет жалобы на слабость, похудение рук и неловкость в них, больше в левой, периодические подергивания в мышцах верхних конечностей. Указанные проявления стал отмечать около 1 года назад с дистальных отделов рук, постепенно они распространились и на проксимальные отделы.

При осмотре: гипотрофия мышц верхних конечностей, больше слева, частые фасцикуляции в них. Глубокие рефлексы повышены с обеих сторон, выявляются патологические кистевые и стопные знаки, умеренная спастичность в ногах, в руках тонус низкий. Сила в верхних конечностях снижена до 3-х баллов в левой руке, 3,5 баллов – в правой, больше в дистальных отделах, и до 4-х баллов – в ногах. Функция тазовых органов не нарушена,

глазодвигательных расстройств и нарушения чувствительности не выявлено. Результаты лабораторных исследований – без особенностей.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?
3. План обследования?
4. Тактика ведения пациента?
5. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Поражение передних рогов спинного мозга на шейном уровне.
2. Боковой амиотрофический склероз, шейно-грудная форма.
3. ЭНМГ (предполагается – поражение клеток передних рогов при сохранности проведения по периферическим нервам), МРТ шейного отдела спинного мозга, молекулярно-генетический анализ (предполагается – мутация СОД-1).
4. Эффективного лечения не существует, единственный препарат – рилузол (50 мг 2 раза в день) – ингибитор высвобождения глутамата, увеличивает выживаемость в среднем на 3 месяца. Симптоматическое лечение.
5. 80% больных умирают в течение первых 5 лет, но примерно 10% больных живут дольше 10 лет. Неблагоприятный прогностический признак – вовлечение бульбарных мышц. После появления бульбарных расстройств больные редко живут дольше 1-3 лет.

Задание 2

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

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 3

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

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

1. Поставьте топический диагноз.
2. Поставьте предположительный клинический диагноз.

3. Нужна ли госпитализация?
4. Какие дополнительные методы обследования необходимы?
5. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

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

Задание 4

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

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 5

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 6

У женщины М., 45 лет, возникли жалобы на двустороннюю атрофию мышц кистей, слабость в верхних конечностях, наличие подергиваний мышц в области верхних конечностей. В неврологическом статусе отмечается снижение глоточного рефлекса, сила в дистальных отделах снижена до 4 баллов, определяются фибриллярные подергивания в об-

ласти мышц плечевого пояса, предплечья. Атрофия тенора и гипотенара, а также межкостных мышц кистей. Рефлексы с верхних конечностей высокие.

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

Эталон ответа:

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

Задание 7

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 8

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

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

Эталон ответа:

1. Боковой амиотрофический склероз.
2. Нейромиография.

Задание 8

На приеме мужчина 59-ти лет – изменилась походка (стало тянуть вперед), появилась скованность во всем теле, стало трудно менять позу, начать движение или остановиться во время движения. Появился мелкий тремор в пальцах рук в покое. При осмотре: парезов конечностей нет, мышечный тонус повышен по типу «зубчатого колеса».

1. Как называется клинический синдром?
2. Где расположен патологический очаг?
3. Вероятный диагноз?
4. Какое лечение можно назначить?

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром.
2. Поражена экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Акинетико-ригидный синдром (синдром паркинсонизма).
4. В случае подтверждения диагноза болезни Паркинсона наиболее эффективны агонисты дофаминергических рецепторов и препараты леводопы.

Задание 9

Пациент Б, 67 лет считает себя больным в течение 2 лет, когда возникла общая двигательная замедленность. Год назад нарастающее снижение когнитивных функций достигло степени деменции. Возник первый эпизод спутанности сознания, зрительных галлюцинаций: пациент дома перестал узнавать близких людей, стал агрессивным, видел дома посто-

ронных людей. Данные эпизод прекратился без лечения, пациент полностью его амнезировал. Всего наблюдалась 3 таких эпизода.

В неврологическом статусе умеренно выраженные признаки синдрома паркинсонизма с преобладанием гипокинезии, пластический мышечный гипертонус, тремора покоя нет. Возникают эпизода пропульсии и ретропульсии. Пациент дезориентирован в месте, времени, ориентирован в собственной личности. Верно рассказывает о событиях давнего времени.

По Краткой шкале оценки психического статуса набрал 20 баллов: ошибки при назывании даты, места; воспроизведении слов, повторении предложения, выполнении трехэтапной команды, рисовании фигур. Грубо нарушены зрительно-пространственные функции: не способен выполнить пробу «кулак-ребро-ладонь», не может нарисовать куб и выполнить тест пятиугольников. При выполнении всех заданий отмечается замедленность и быстрая истощаемость. У пациента определяется выраженная ортостатическая гипотензия, похудание, эпизоды недержания мочи.

1. Описать клинические синдромы.
2. Установить клинический диагноз.
3. Тактику ведения больного.

Эталон ответа:

1. Когнитивные нарушения нейродинамического и коркового типа; психотические нарушения со зрительными галлюцинациями; паркинсонизм, периферическая вегетативная недостаточность.
2. Деменция с тельцами Леви.
3. Возможно назначение дофаминергической терапии; центральных ингибиторов ацетилхолинэстеразы; противопоказано назначение типичных нейролептиков (при психотических эпизодах возможно назначение атипичных нейролептиков).

Задание 10

Родственники пациентки 60-ти лет начали отмечать, что она ходит мелкими шагами, руки и ноги полусогнуты, туловище наклонено вперед, речь монотонная, тихая, затухающая. При осмотре: лицо маскообразное. Наблюдается тремор пальцев рук по типу «счета монет». Тонус в верхних и нижних конечностях повышен по типу «зубчатого колеса».

Вопросы:

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

Эталон ответа:

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

Задание 11

На приеме мужчина 59-ти лет – изменилась походка (стало тянуть вперед), появилась скованность во всем теле, стало трудно менять позу, начать движение или остановиться во время движения. Появился мелкий тремор в пальцах рук в покое. При осмотре: парезов конечностей нет, мышечный тонус повышен по типу «зубчатого колеса».

1. Как называется клинический синдром?
2. Где расположен патологический очаг?
3. Вероятный диагноз?
4. Какое лечение можно назначить?

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром.
2. Поражена экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.

3. Акинетико-ригидный синдром (синдром паркинсонизма).
4. В случае подтверждения диагноза болезни Паркинсона наиболее эффективны агонисты дофаминергических рецепторов и препараты леводопы.

Задание 12

Женщина 74-х лет, обратилась к врачу по поводу прогрессирующего снижения памяти на текущие события. Отмечает забывчивость уже в течение нескольких лет, за это время непрерывно нарастает. При беседе – больная в ясном сознании, контактна, несколько растеряна и беспокойна, правильно ориентирована в месте, но ошибается при назывании точной даты. Часто жалуется на плохую память; она не помнит, что куда положила, о чем разговаривала с домашними, с трудом припоминает имена внуков, которые живут отдельно. Иногда испытывает также затруднения при подборе нужного слова в разговоре, назывании предметов. Нейропсихологическое исследование выявляет выраженные нарушения памяти, умеренные нарушения гнозиса, праксиса и речи. Парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений не выявлено.

1. Локализация поражения?
2. Предварительный клинический диагноз?
3. Дополнительные исследования?
4. Лечение?

Эталон ответа:

1. Височная доля (гиппокамп) и задние отделы теменной доли доминантного полушария.
2. Болезнь Альцгеймера.
3. МРТ головного мозга.
4. Ингибитор ацетилхолинэстеразы донепезил по 5-10 мг/сут. или ингибитор NMDA-глутаматных рецепторов мемантин по 5-20 мг/сут.

Задание 13

Пациентка проживает одна в сельской местности, ее дети, навещая ее, замечают, что она становится все более забывчивой. В беседе с больной определяются выраженные затруднения в подборе слов с ее стороны. Со слов дочери у пациентки имеются затруднения в воспроизведении событий, ориентации во времени.

При неврологическом осмотре очаговых неврологических расстройств не выявлено; выявляются нарушения счета и праксиса. При проведении исследования по Краткой шкале оценки психического статуса (MMSE) пациентка набрала 21 балл из 30. Пациентка не может вспомнить предъявленные 3 слова через 3 минуты.

МРТ головного мозга – гипотрофия медиальных отделов височных долей.

1. Описать клинические синдромы.
2. Установить клинический диагноз.
3. Тактику ведения больного.

Эталон ответа:

1. Тип когнитивных нарушений корковый (операциональный).
2. Клинический диагноз: болезнь Альцгеймера.
3. Рекомендуются использование центральных антихолинэстеразных препаратов (ри-вастигмин, галантамин, ипидакрин).

Задание 14

Пациент К., 62 лет. Заболел 5 лет назад, когда появился тремор в правой руке в покое; дрожание в течение 1 года распространилось на правую ногу, а затем на противоположную сторону, появилась замедленность движений и пластический мышечный гипертенус. Обратился к неврологу, установлен диагноз «синдром паркинсонизма»; назначен прамипексол, при этом тремор уменьшился незначительно, уменьшилась выраженность гипокинезии, пластического мышечного гипертенуса. Родственники пациента отмечают замедленность темпа мышления, воспроизведения информации; замедление темпа речи, которые не приводят к дизадаптации в быту.

В неврологическом статусе умеренная гипокинезия, пластический мышечный гипертонус, более выраженный справа; тремор покоя, более выраженный в правых конечностях.

При использовании Краткой шкалы оценки психического статуса, Батареи лобной дисфункции нарушений не выявлено, однако значительно снижен темп деятельности, затруднено переключение с одного вида деятельности на другой.

МРТ головного мозга: умеренная наружная и внутренняя гидроцефалия.

1. Описать клинические синдромы.
2. Установить клинический диагноз.
3. Тактику ведения больного.

Эталон ответа:

1. Паркинсонизм; умеренные когнитивные нарушения нейродинамического типа (подкоркового типа).
2. Болезнь Паркинсона, дрожательно-ригидная форма, стадия 2.0.
3. Улучшение когнитивного статуса возможно при назначении дофаминергических препаратов.

Задание 15

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 16

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

1. Для какого заболевания характерна такая патология?
2. Какие структуры головного мозга при этом поражаются?

Эталон ответа:

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

Задание 17

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

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

Вопросы:

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

Эталон ответа:

1. Болезнь Паркинсона.

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

Задание 18

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

Считает себя больной в течение 8 лет, когда впервые стала замечать скованность в левых конечностях, снижение длины шага. Отмечает медленное прогрессирование симптоматики с вовлечением в процесс и правых конечностей около полугода назад.

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

MPT ГМ – без патологии.

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

Эталон ответа:

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

Задание 19

Женщина 74-х лет, обратилась к врачу по поводу прогрессирующего снижения памяти на текущие события. Отмечает забывчивость уже в течение нескольких лет, за это время непрерывно нарастает. При беседе – больная в ясном сознании, контактна, несколько растеряна и беспокойна, правильно ориентирована в месте, но ошибается при назывании точной даты. Часто жалуется на плохую память; она не помнит, что куда положила, о чем разговаривала с домашними, с трудом припоминает имена внуков, которые живут отдельно. Иногда испытывает также затруднения при подборе нужного слова в разговоре, назывании предметов. Нейропсихологическое исследование выявляет выраженные нарушения памяти, умеренные нарушения гнозиса, праксиса и речи. Парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений не выявлено.

1. Локализация поражения?
2. Предварительный клинический диагноз?
3. Дополнительные исследования?
4. Лечение?

Эталон ответа:

1. Височная доля (гиппокамп) и задние отделы теменной доли доминантного полушария.
2. Болезнь Альцгеймера.
3. МРТ головного мозга.
4. Ингибитор ацетилхолинэстеразы донепезил по 5-10 мг/сут. или ингибитор NMDA-глутаматных рецепторов мемантин по 5-20 мг/сут.

Задание 20

Мужчина 65-ти лет предъявляет жалобы на слабость, похудение рук и неловкость в них, больше в левой, периодические подергивания в мышцах верхних конечностей. Указанные проявления стал отмечать около 1 года назад с дистальных отделов рук, постепенно они распространились и на проксимальные отделы.

При осмотре: гипотрофия мышц верхних конечностей, больше слева, частые фасцикуляции в них. Глубокие рефлексы повышены с обеих сторон, выявляются патологические кистевые и стопные знаки, умеренная спастичность в ногах, в руках тонус низкий. Сила в верхних конечностях снижена до 3-х баллов в левой руке, 3,5 баллов – в правой, больше в дистальных отделах, и до 4-х баллов – в ногах. Функция тазовых органов не нарушена, глазовдвигательных расстройств и нарушения чувствительности не выявлено. Результаты лабораторных исследований – без особенностей.

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?
3. План обследования?
4. Тактика ведения пациента?
5. Возможные исходы заболевания?

Эталон ответа:

1. Поражение передних рогов спинного мозга на шейном уровне.
2. Боковой амиотрофический склероз, шейно-грудная форма.
3. ЭНМГ (предполагается – поражение клеток передних рогов при сохранности проведения по периферическим нервам), МРТ шейного отдела спинного мозга, молекулярно-генетический анализ (предполагается – мутация СОД-1).
4. Эффективного лечения не существует, единственный препарат – рилузол (50 мг 2 раза в день) – ингибитор высвобождения глутамата, увеличивает выживаемость в среднем на 3 месяца. Симптоматическое лечение.
5. 80% больных умирают в течение первых 5 лет, но примерно 10% больных живут дольше 10 лет. Неблагоприятный прогностический признак – вовлечение бульбарных мышц. После появления бульбарных расстройств больные редко живут дольше 1-3 лет.

Задание 21

Мужчина 59-ти лет в течение последних 15 лет страдает артериальной гипертензией со средним уровнем АД 180-200/110-120 мм рт. ст. Регулярного лечения не получал. В последние годы появились и нарастают по выраженности нарушения памяти и внимания, неразборчивость речи, пошатывание и падения при ходьбе, недержание мочи.

При осмотре: заторможен, самостоятельно жалоб не предъявляет, эмоциональный фон снижен. В неврологическом статусе: рефлексы орального автоматизма, насильственный смех и плач, высокие симметричные сухожильные рефлексы, симптом Бабинского с двух сторон, легкая гипокинезия и повышение мышечного тонуса по пластическому типу в нижних конечностях, походка на широкой базе, шаг укорочен, шарканье, неустойчивость и тенденции к падению при поворотах. Нейропсихологическое исследование выявляет выраженное снижение концентрации внимания, нарушение динамического праксиса при умеренных расстройствах памяти и гнозиса.

1. Неврологические синдромы?
2. Локализация поражения?
3. Предварительный клинический диагноз?
4. Дополнительные исследования?
5. Лечение?

Эталон ответа:

1. Синдромы постуральной неустойчивости, псевдобульбарный, пирамидная недостаточность в нижних конечностях, умеренных когнитивных нарушений.
2. Лобные доли с 2-х сторон и их связи с подкорковыми образованиями.

3. Сосудистая деменция.
4. МРТ головного мозга, дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий.
5. Постоянная гипотензивная терапия, ингибитор ацетилхолинэстеразы донепезил по 5-10 мг/сут. или ингибитор NMDA-глутаматных рецепторов мемантин по 5-20 мг/сут.

Задание 22

Мужчина 58 лет жалуется на снижение памяти, сложность выполнения умственной работы, головные боли, нарушения сна. Считает себя больным в течение последних 6 месяцев после смерти жены. Снижение памяти и головные мешают больному справляться со своими профессиональными обязанностями и общаться с людьми. Головные боли ощущает постоянно, они средней интенсивности, носят сжимающий характер.

При осмотре – подавлен, вял, несколько заторможен. Правильно ориентирован в месте и времени. При исследовании эмоционального статуса выявляются значительное снижение фона настроения. Отчетливых нарушений пракиса, гнозиса и речи не выявляется. Интеллектуальные операции замедленны. Парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений не выявлено.

1. Предварительный клинический диагноз?
2. Дополнительные исследования?
3. Лечение?

Эталон ответа:

1. Синдром депрессии. Головная боль мышечного напряжения.
2. Консультация психотерапевта.
3. Антидепрессант вальдоксан 25 мг на ночь 3-6 месяцев.

Задание 23

У 52-х летней женщины в течение последних 8 месяцев развились прогрессирующая деменция, атактическая походка, повышение глубоких рефлексов, тремор и миоклонические судороги. Речь стала замедленной и неразборчивой, движения рук неловкими. Ни у кого из членов ее семьи не было дегенеративных неврологических заболеваний. При МРТ патологии не выявлено. ЭЭГ-исследование не выявило расстройство фоновой активности с периодическими острыми разрядами, повторяющимися через один интервал.

Из рассказа родственников установлено, что несколько лет тому назад больная лечилась гормонами роста по поводу не установленного заболевания. Эндокринологическое исследование патологии не выявило.

Больная умерла от тяжелой аспирационной пневмонии. Патоморфологически выявлены признаки губчатой энцефалопатии.

1. Определите синдромологический диагноз.
2. Определите топический диагноз.
3. Определите клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы – мозжечковая атаксия, пирамидная недостаточность, апраксия, афазия/дизартрия, миоклонии, деменция.
2. Топический диагноз – поражение коры больших полушарий и мозжечковых связей.
3. Предположительный диагноз – Болезнь Крейтцфельда-Якоба. Круг дифференцируемых заболеваний – пресенильная деменция, болезни Альцгеймера и Пика, хорея Гентингтона, гепатоцеребральная дегенерация, миоклонус-эпилепсия, лейкоэнцефалит.

Задание 24

В отделение поступил военнослужащий 49-ти лет с жалобами на шаткость при ходьбе и преходящее двоение. В последнее время злоупотреблял алкоголем.

При осмотре в день госпитализации: выраженная мозжечковая атаксия, интенционный тремор, рефлекторная пирамидная недостаточность с вовлечением надъядерных путей, интеллектуальными и аффективными расстройствами в виде нарушений мышления по

лобному типу, предметной и пространственной агнозии, неадекватности поведения, негативизма, аспонтанности.

Ликвор нормальный, признаков внутричерепной гипертензии нет. Общий анализ крови, мочи, биохимия крови без патологии.

МРТ головного мозга – умеренно выраженная наружная атрофия в лобно-теменно-височных отделах и в полушариях мозжечка, очагов демиелинизации не обнаружено.

В последующие 2 недели течение заболевания приняло лавинообразный характер: росли расстройства лобного типа, прогрессировала экстрапирамидная симптоматика, уровень сознания снизился до сопора с отсутствием контроля за тазовыми органами.

Выполнена ЭЭГ – повторяющаяся трифазная и полифазная активность острой формы амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5-2 в секунду.

Через 5 месяцев от начала заболевания пациент скончался.

Посмертное патоморфологическое исследование выявило спонгиформную энцефалопатию в отсутствие каких-либо воспалительных изменений.

1. Определите синдромологический диагноз.
2. Определите топический диагноз.
3. Определите клинический диагноз.

Эталон ответа:

1. Синдромы – мозжечковая атаксия, пирамидная недостаточность, апраксия, афазия/дизартрия, деменция, офтальмоплегия, нарушение поведения и сознания.
2. Топический диагноз – поражение коры больших полушарий, мозжечковых связей, среднего мозга (медиальный продольный пучок или ядра глазодвигательных нервов).
3. Предположительный диагноз – Болезнь Крейтцфельдта-Якоба. Круг дифференцируемых заболеваний – пресенильная деменция, болезни Альцгеймера и Пика, хорея Гентингтона, гепатоцеребральная дегенерация, энцефалопатия Вернике, лейкоэнцефалит.

Задание 25.

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

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 26

Больной 58 лет утром, жалуется на тремор в кистях рук и в ногах, быструю утомляемость, изменения речи, частые позывы на мочеиспускание, затруднение при подъеме с кресла. Подобные жалобы беспокоят последние 3 года. Из анамнеза известно, что пациент состоит на учете в городском эпилептическом центре и длительное время принимает противосудорожную терапию.

Объективно: мелкокоразмашистый тремор по типу «счета монет» в кистях, а также в ногах, уменьшающийся при движениях. Речь тихая, монотонная. При ходьбе отмечаются про-, ретропульсии. Тонус в конечностях повышен по экстрапирамидному типу.

1. Топический и клинический диагноз?
2. Лечение?

Эталон ответа:

1. Паркинсонизм.
2. Препараты дофамина (леводопа, наком), центральные холинолитики (циклодол), антагонисты дофаминовых рецепторов (пропаран), психотерапия, лечебная физкультура.

Задание 27

У мужчины 67-ми лет постепенно изменилась походка – стало тянуть вперед, появилась скованность во всем теле, стало трудно менять позу, начать движение или остановиться во время движения. Появился мелкий тремор в пальцах рук в покое. При осмотре: парезов конечностей нет, мышечный тонус повышен по типу «зубчатого колеса».

1. Вероятный диагноз?
2. Какое лечение можно назначить?

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром (синдром паркинсонизма).
2. В случае подтверждения диагноза болезни Паркинсона наиболее эффективны агонисты дофаминергических рецепторов и препараты леводопы.

Задание 28

На приеме мужчина 23-х лет с жалобами на дрожание левой руки, которое постепенно, в течении нескольких месяцев, распространилось на правую руку, присоединилось нарушение почерка, речи (по типу легкой дизартрии). Известно, что с 10 лет состоит на учете у гепатолога с диагнозом: хронический активный гепатит, неуточненного генеза.

Объективно: крупно-амплитудный дрожательный гиперкинез в верхних конечностях, интенционный тремор при выполнении координационных проб в верхних конечностях, мышечный тонус повышен по типу «пластической» ригидности. При осмотре офтальмологом на щелевой лампе по краю радужки определяются фрагменты кольца бурого цвета.

1. Вероятный диагноз?
2. Укажите принципы терапии?

Эталон ответа:

1. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Коновалова-Вильсона), смешанная (абдоминально-дрожательно-ригидная форма). Вильсоновский гепатит
2. Медьэлиминирующая терапия (D-пеницилламин), препараты цинка, гепатопротекторы, диета (исключение продуктов с большим содержанием меди), симптоматическая терапия.

Задание 29

Больной С. 62 лет около полугода назад заметил слабость и похудание мышц в области правой кисти, через некоторое время слабость распространилась на всю руку, появилось подергивание мышц плечевого пояса. Выраженность всех симптомов неуклонно нарастала, последние несколько недель отмечает затрудненное глотание и глухость голоса.

В неврологическом статусе: общемозговых и менингеальных симптомов нет. Легкая дисфагия (иногда поперхивается при еде), умеренно выраженная дисфония и дизартрия, глоточные рефлексы живые, выше справа, язык слегка отклоняется вправо, заметна небольшая атрофия мышц его правой половины и отдельные фибриллярные подергивания. Выраженный парез правой руки, преимущественно в дистальных отделах, выраженная атрофия мышц кисти с западением межкостных промежутков; умеренно выраженная атрофия мышц предплечья и плеча, гипотрофия мышц плечевого пояса справа; отдельные фасцикуляции в мышцах плечевого пояса и плеча справа; мышечный тонус повышен в правой

руке и в незначительной степени в правой ноге; сухожильные рефлексy справа оживлены, особенно в руке, нарек на рефлекс Бабинского справа, Чувствительных нарушений нет, координационные пробы выполняет удовлетворительно. Тазовые функции сохранены.

1. Определите синдром.
2. Уточните локализацию и уровень поражения.
3. Сформулируйте клинический диагноз.
4. Наметьте план обследования данного больного.
5. Основные принципы лечения.

Эталон ответа:

1. Синдром поражения двигательных ядер бульбарной группы черепных нервов (бульбарный синдром), периферических мотонейронов и пирамидных путей (в боковых столбах спинного мозга) - сочетание периферических и центральных двигательных расстройств,
2. Страдает правая половина продолговатого мозга, передние рога и боковые столбы справа на шейном и верхнегрудном уровне.
3. Боковой амиотрофический склероз.
4. МРТ спинного мозга в саггитальной или вертикальной проекциях.
5. Лечение в основном, симптоматическое, направленное на поддержание мышц, коррекцию бульбарных расстройств и т.д.

Задание 30

Больная К. в 40-летнем возрасте перенесла травму головного мозга, после чего ухудшилась память, часто беспокоила головная боль. Продолжала работать инженером. С 64 лет еще более начала ухудшаться память. Забывала, куда положила посуду, какую покупку надо сделать. К 66 годам стала ворчливой, раздражительной, обидчивой. Обвиняла сестру в пропаже вещей. Перестала ходить в магазин, т.к. путалась в ценах. Иногда по ночам искала “пропавшие” вещи. Далее стала тревожной, суетливой. Речь была сбивчивой, состоящей из обрывков фраз. Потеряла ориентировку во времени, путалась в месте пребывания.

1. Какие симптомы описаны?
2. Каким синдромом определяется состояние?
3. При каких расстройствах может наблюдаться эта клиническая картина?
4. Какие факторы влияют на возникновение подобного расстройства?
5. Каковы лечебные рекомендации?

Эталон ответа:

1. Прогрессирующая амнезия, цефалгия, бред ущерба, разорванность мышления, амнестическая дезориентировка.
2. Тотальное слабоумие.
3. Пресенильный вариант болезни Альцгеймера.
4. Генетическая предрасположенность.
5. Компенсирующая, защитная, противовоспалительная и поведенческая терапия.

Задание 31

Женщина 69 лет обратилась в поликлинику к врачу-неврологу. На прием пришла в сопровождении супруга. Жалуется на повышенную забывчивость на события недавнего прошлого и новую информацию, чувство тревоги, беспокойства, внутреннего напряжения, нехватку воздуха, периодическую потливость, бессонницу в виде трудностей засыпания, сниженный фон настроения. Со слов супруга, память постепенно снижается в течение последних 2-3 лет. По этой причине перестала справляться с домашними делами, хотя всегда была хорошей хозяйкой. Так в настоящее время приготовлением пищи занимается супруг, хотя раньше это делала пациентка. Плохо ориентируется на местности, поэтому почти не выходит из дома без сопровождения. Однако обслуживает себя сама без напоминаний и подсказок.

Пациентка в удовлетворительном состоянии, сознание ясное, положение активное. Повышенного питания: при росте 164 см масса тела 77 кг, окружность живота – 108 см. При

физикальном исследовании по органам и системам – без особенностей. АД – 120/80 мм рт.ст., ЧСС – 66 в минуту.

Неврологический статус: дезориентирована во времени, называет лишь месяц и время года. В месте ориентирована правильно, но затрудняется точно назвать лечебное учреждение. Обращенную речь понимает полностью, собственная речь беглая, плавная, развернутая, лексический и грамматический строй речи, чтение и письмо сохранены. Выявляется легкая недостаточность номинативной функции речи (не может вспомнить названия предметов).

При нейропсихологическом исследовании выявляются выраженные нарушения памяти в первую очередь на события недавнего прошлого, в то время как память о молодых и средних годах жизни относительно сохранена. Также выявляются нарушения счета, невозможность копирования трехмерных изображений, не узнает время по часам со стрелками. Управляющая функция в целом сохранена. Познавательная деятельность протекает в нормальном темпе, внимание концентрирует. МоСа тест – 19 баллов (норма – не менее 26).

Краниальная иннервация интактна. Парезов нет, мышечный тонус в норме, сухожильные рефлексы симметрично повышены, но без расширения зон вызывания. Патологических пирамидных знаков нет. Чувствительность интактна. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчива независимо от закрывания глаз. Походка – без особенностей. Тазовые органы контролирует. Пациентке выполнено исследование эмоционального состояния с помощью госпитальной шкалы тревоги и депрессии. Получено: шкала тревоги – 11 баллов (клинически очерченная тревога), шкала депрессии – 8 баллов (субклинически выраженная депрессия).

1. Для уточнения диагноза необходимо выполнить?
2. У пациентки в неврологическом статусе выявляется синдром _____ нарушений?
3. К видам когнитивных расстройств, которые выявляются у пациентки, относят агнозию?
4. По степени тяжести когнитивные расстройства, имеющиеся у пациентки, следует классифицировать как?
5. Предполагаемым основным неврологическим диагнозом является?

Эталон ответа:

1. МРТ головного мозга.
2. Когнитивных.
3. Пространственную.
4. Выраженные.
5. Болезнь Альцгеймера.

Задание 32

У больного 65 лет постепенно развились скованность при движении, "поза сгибателей", гипомимия, тихая монотонная речь, ритмичный тремор пальцев кистей. Со временем появилась шаркающая походка.

1. О каком синдроме следует думать?
2. Какие структуры нервной системы пострадали?
3. Какой патогенетический механизм этого синдрома?

Эталон ответа:

1. Гипертонически-гипокинетический синдром (синдром паркинсонизма).
2. Пострадали черное вещество и бледный шар.
3. Уменьшение количества дофамина в черном веществе и полосатом теле.

Задание 33

50-летний мужчина стал невнимательным, раздражительным, неопрятным. Из-за забывчивости не справляется со своими служебными обязанностями. При осмотре выявляется постоянное двигательное беспокойство, все время жестикулирует, гримасничает, совершает хаотические движения руками.

1. Какие структуры нервной системы поражены?

2. Какое заболевание заподозрите?
3. Какие исследования необходимо провести больному с целью уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Поражены подкорковые узлы - хвостатое ядро, скорлупа, кора головного мозга.
2. Хорея Гентингтона.
3. Генеалогический анамнез, КТ головного мозга (признаки атрофии коры головного мозга), ЭЭГ, (отсутствие альфа-ритма с преобладанием низкоамплитудной биоэлектрической активности мозга), генетическое обследование - выявление патологического гена.

Задание 34

У больной 55 лет возникают насильственные движения в руках, ногах, при ходьбе больная будто танцует. Наблюдаются гримасничанье, неопрятность, мышечный тонус в конечностях низкий. Отмечается снижение интеллекта. Сестра пациентки имеет такую же болезнь.

1. Какой у больного клинический синдром?
2. Какие структуры поражены?
3. Укажите клинический диагноз.
4. Какой тип наследования болезни?

Эталон ответа:

1. Гиперкинетически-гипотонический синдром.
2. Поражены подкорковые узлы - хвостатое ядро, скорлупа, кора головного мозга.
3. Хорея Гентингтона.
4. Аутосомно-доминантный.

Задание 35

Больной 50 лет жалуется на слабость мышц верхних конечностей, исхудание кистей. Болеет на протяжении 5 месяцев. Выявлены снижение мышечной силы в руках, гипотрофия тенара, фибриллярные подергивания в мышцах плечевого пояса, повышение глубоких рефлексов с рук и ног, брюшные – сохранены. Чувствительность и функция тазовых органов не нарушены.

1. Какие структуры нервной системы поражены?
2. Какой предварительный клинический диагноз?

Эталон ответа:

1. Корково-спинномозговые пути в боковых канатиках и передние рога в шейном утолщении спинного мозга.
3. Боковой амиотрофический склероз.

Задание 36

У больного 40 лет на протяжении 3 месяцев возникло поперхивание при приеме пищи, речь стала гнусавой с нечеткой артикуляцией, появились фибриллярные подергивания и гипотрофия мышц языка, выявляются симптомы орального автоматизма.

1. Как называются описанные симптомы и синдром?
2. Какие структуры нервной системы поражены?
3. О каком заболевании можно думать?

Эталон ответа:

1. Дисфагия, дисфония, дизартрия. Преобладает бульбарный синдром. Симптомы орального автоматизма – признаки псевдобульбарного синдрома.
2. Поражены двигательные ядра IX, X, XII пар черепных нервов и корково-ядерные пути.
3. Бульбарная форма бокового амиотрофического склероза.

Задание 37

У 53-летней женщины 4 месяца назад появились слабость в руках, подергивания мышц. За медицинской помощью не обращалась. В последнее время стала отмечать изменение голоса, затруднение глотания, появилось поперхивание при употреблении жидкой

пищи. Выявлено снижение силы в руках. Отмечаются атрофии и фибриллярные подергивания мышц рук и плечевого пояса. Глубокие рефлексy с рук повышены, экскурсия мягкого неба ограничена.

1. Какие структуры нервной системы поражены?
2. Для какого заболевания типичны такие признаки?

Эталон ответа:

1. Поражены передние рога спинного мозга (в сегментах C5-T1), ядра IX, X пар черепных нервов, корково-спинномозговые пути выше шейного утолщения спинного мозга.
3. Боковой амиотрофический склероз.

Задание 38

У больного 12 лет выявили нарушение мышечно-суставной, вибрационной чувствительности и атаксию в руках и ногах. Наблюдается деформация стоп и позвоночника. Стопы полые, подъем высокий. Болезнь медленно прогрессирует.

1. Как называется такая деформированная стопа?
2. Какие структуры нервной системы поражены?
3. Какой клинический диагноз?

Эталон ответа:

1. Стопа Фридрайха.
2. Поражены пучки Голля и Бурдаха в задних канатиках спинного мозга и спинномозжечковые пути в боковых канатиках спинного мозга.
3. Семейная атаксия Фридрайха.

Задание 39

Больная 55 лет жалуется на снижение памяти, головную боль, бессонницу, дрожание рук, шаткость при ходьбе. Выявлены мозжечковые нарушения в виде статической и динамической атаксии, пирамидные и подкорковые симптомы, легкая степень деменции, дизартрия. ЭЭГ-исследование показало высокоамплитудные трехфазные острые волны (1–2 Гц) на фоне общего замедления и уплощения электрической активности. На КТ головного мозга обнаружено расширение подпаутинных пространств в лобных долях. Все описанные явления прогрессируют.

Известно, что больная любит употреблять мясо, не прошедшее достаточной термической обработки.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Эталон ответа:

1. Болезнь Крейтцфельда - Якоба.
2. Биопсию головного мозга для иммуноцитологического определения в биоптате отложений PrPsc.

Задание 40

Больной 58 лет утром, жалуется на тремор в кистях рук и в ногах, быструю утомляемость, изменения речи, частые позывы на мочеиспускание, затруднение при подъеме с кресла. Подобные жалобы беспокоят последние 3 года. Из анамнеза известно, что пациент состоит на учете в городском эпилептическом центре и длительное время принимает противэпилептическую терапию. Объективно: мелкокоразмашистый тремор по типу «счета монет» в кистях, а также в ногах, уменьшающийся при движениях. Речь тихая, монотонная. При ходьбе отмечаются про-, ретропольсии. Тонус в конечностях повышен по экстрапирамидному типу.

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

Эталон ответа:

1. Экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.
2. Болезнь Паркинсона.
3. Препараты дофамина (леводопа, наком), центральные холинолитики (циклодол), антагонисты дофаминовых рецепторов (пропаран), психотерапия, лечебная физкультура.

Задание 41

Пациент С., 60 лет. Жалобы на нарушения ходьбы, падения при ходьбе; нарушение контроля за функцией тазовых органов; замедление темпа мышления, сложности в планировании повседневной деятельности. Болен около 2 лет, когда появились вышеуказанные жалобы. Нарушение памяти, мышления и ходьбы нарастают, пациенту назначались дофаминергические препараты, которые оказались неэффективными.

При осмотре определяется замедление темпа речи, положительные рефлекс орального автоматизма, лобная дисбазия, затруднения при инициации ходьбы, поворотах и остановках; пациент отмечает наличие острых позывов на мочеиспускание, которые не всегда контролирует.

При нейропсихологическом тестировании выраженные нарушения при реализации тестов батареи лобной дисфункции; определяется выраженное замедление темпа выполнения данных тестов.

МРТ головного мозга: выраженная внутренняя гидроцефалия. Неврологом предложена пациенту и выполнена процедура люмбальной пункции: выведено 40 мл цереброспинальной жидкости, что привело через 1-2 дня к улучшению когнитивных, двигательных и тазовых расстройств.

1. Описать клинические синдромы.
2. Установить клинический диагноз.
3. Тактику ведения больного.

Эталон ответа:

1. Лобно-подкорковая деменция; лобная дисбазия; нейрогенный (корковый незатор-моженный) мочевой пузырь.
2. Арезорбтивная нормотензивная гидроцефалия.
3. Показаны повторные люмбальные пункции с выведением не менее 40 мл цереброспинальной жидкости, при их эффективности - рекомендовано вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

Задание 42

Пациентка проживает одна в сельской местности, ее дети, навещая ее, замечают, что она становится все более забывчивой. В беседе с больной определяются выраженные затруднения в подборе слов с ее стороны. Со слов дочери у пациентки имеются затруднения в воспроизведении событий, ориентации во времени.

При неврологическом осмотре очаговых неврологических расстройств не выявлено; выявляются нарушения счета и праксиса. При проведении исследования по Краткой шкале оценки психического статуса (MMSE) пациентка набрала 21 балл из 30. Пациентка не может вспомнить предъявленные 3 слова через 3 минуты. МРТ головного мозга – гипотрофия медиальных отделов височных долей.

1. Описать клинические синдромы.
2. Установить клинический диагноз.
3. Тактику ведения больного.

Эталон ответа:

1. Тип когнитивных нарушений корковый (операциональный).
2. Клинический диагноз: болезнь Альцгеймера.
3. Рекомендуются использование центральных антихолинэстеразных препаратов (ри-вастигмин, галантамин, ипидакрин).

Задание 43

У больной 63 лет, походка мелкими шажками, туловище наклонено вперед, руки и ноги полусогнуты. Лицо маскообразное. Речь монотонная, тихая, затухающая. Наблюдается стереотипный тремор пальцев рук типа «скатывания пилюль». Тонус мышц конечностей повышен в сгибателях и разгибателях рук и ног по типу «стиральной доски».

1. Установить название расстройства.
2. Назвать топический диагноз.

Эталон ответа:

1. Паркинсонизм.
2. Топический диагноз: поражение нигро-паллидарного отдела экстрапирамидной системы.

Задание 44

У пациента наблюдаются быстрые, аритмичные, непроизвольные движения конечностей и туловища. Ребенок гримасничает, чмокает, непроизвольно высовывает язык. Тонус мышц рук и ног снижен.

1. Установить название расстройства.
2. Назвать топический диагноз.

Эталон ответа:

1. Хореический гиперкинез.
2. Топический диагноз: очаговое органическое поражение скорлупы.

Задание 45

На прием к врачу пришла женщина 78 лет в сопровождении дочери. Пациентка проживает одна в сельской местности, ее дети, навещая ее, замечают, что она становится все более забывчивой. В беседе с больной определяются выраженные затруднения в подборе слов с ее стороны. Со слов дочери у пациентки имеются затруднения в воспроизведении событий, ориентации во времени.

При неврологическом осмотре очаговых неврологических расстройств не выявлено; выявляются нарушения счета и праксиса. При проведении исследования по Краткой шкале оценки психического статуса (MMSE) пациентка набрала 21 балл из 30. Пациентка не может вспомнить предъявленные 3 слова через 3 минуты. При МРТ головного мозга описана гипотрофия медиальных отделов височных долей.

1. Описать клинические синдромы (тип нейропсихологических нарушений).
2. Клинический диагноз?

Эталон ответа:

1. Тип когнитивных нарушений корковый (операциональный).
2. Клинический диагноз: болезнь Альцгеймера.

Задание 46

Пациент О, 73 лет считает себя больным в течение 5 лет, когда возникла общая двигательная замедленность. Полтора года назад нарастающее снижение когнитивных функций достигло степени деменции. Возник первый эпизод спутанности сознания, зрительных галлюцинаций: пациент дома перестал узнавать близких людей, стал агрессивным, видел дома посторонних людей. Данный эпизод прекратился без лечения, пациент полностью его амнезировал. Всего наблюдалась 2 таких эпизода.

В неврологическом статусе умеренно выраженные признаки синдрома паркинсонизма с преобладанием гипокинезии, пластический мышечный гипертонус, тремора покоя нет. Возникают эпизода пропульсии и ретропульсии. Пациент дезориентирован в месте, времени, пространстве, ориентирован в собственной личности. Верно рассказывает о событиях давнего времени. По Краткой шкале оценки психического статуса набрал 16 баллов: ошибки при назывании даты, места; воспроизведении слов, повторении предложения, выполнении трехэтапной команды, рисовании фигур. Грубо нарушены зрительно-пространственные функции: не способен выполнить пробу «кулак-ребро-ладонь», не может нарисовать куб и выполнить тест пятиугольников. При выполнении всех заданий отмеча-

ется выраженная замедленность и быстрая истощаемость. У пациента определяется выраженная ортостатическая гипотензия, похудание, элементы недержания мочи.

1. Описать клинические синдромы (тип нейропсихологических нарушений).
2. Клинический диагноз?

Эталон ответа:

1. Когнитивные нарушения нейродинамического и коркового типа; психотические нарушения со зрительными галлюцинациями; паркинсонизм, периферическая вегетативная недостаточность.
2. Деменция с тельцами Леви.

Задание 47

Больную И., 82 лет беспокоит дрожание рук, умеренно затрудняющее самообслуживание и письмо, которое усиливается при движении и уменьшается в покое, а также дрожание головы по типу «нет-нет». Впервые отметила дрожание рук лет 12 назад на фоне стресса. Дрожание симметричное, медленно прогрессирует. У матери и бабушки больной был тремор подобного характера.

В неврологическом статусе: зрачки D=S, легкая слабость конвергенции. Легкая асимметрия правой носогубной складки. Мышечная сила и тонус в конечностях сохранены. Сухожильные рефлексы высокие, без четкой разницы. Патологических рефлексов нет. Определяется постурально-кинетический, высокочастотный, мелкоамплитудный тремор пальцев рук, умеренно затрудняющий самообслуживание. В позе Ромберга – легкая неустойчивость. Ходьба с элементами атаксии. Гипокинезии нет. МРТ ГМ - без патологии.

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

Эталон ответа:

1. Синдром постурально-кинетического тремора.
2. Экстрапирамидная система.
3. Эссенциальный тремор, умеренно прогрессивное течение.

Задание 48

Больная А., 76 лет жалуется на скованность в конечностях, больше в левых, которая затрудняет самообслуживание, иногда дрожание в них, как правило, в покое, замедленность движений, нарушение ходьбы со снижением длины и высоты шага (при ходьбе тянет вперед), частые падения. Считает себя больной в течение 7 лет, когда впервые стала замечать скованность в левых конечностях, снижение длины шага. Отмечает медленное прогрессирование симптоматики с вовлечением в процесс и правых конечностей около полугода назад.

В неврологическом статусе: зрачки D=S, слабость конвергенции. Легкая асимметрия правой носогубной складки. Язык по средней линии. Глотание и фонация в норме. Глоточные рефлексы высокие. Вызываются рефлексы орального автоматизма. Гипомимия. Гипокинезия. Сухожильные рефлексы S=D. Патологических рефлексов нет. Мышечный тонус повышен по экстрапирамидному типу, больше справа. На момент осмотра тремора нет. Пальценосовую и коленопяточную пробы выполняет удовлетворительно. Выражена постуральная неустойчивость (про- и ретропульсия). Походка мелкими шаркающими шагами, корпус наклонен вперед.

МРТ ГМ – без патологии.

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

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром, синдром паркинсонизма.

2. Экстрапирамидная система, черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидная форма, умеренно прогрессивное течение.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.

Задание 49

Больную З., 55 лет беспокоит дрожание левой руки в покое, которое уменьшается при движении и усиливается при волнении; некоторая неловкость в левых конечностях, периодические головные боли, головокружение несистемного характера, шаткость при ходьбе. Впервые периодическое дрожание левой руки в покое отметила около 1 года назад, которое постепенно усиливается.

В неврологическом статусе: зрачки D=S, слабость конвергенции. Асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Глотание и фонация сохранены, глоточные рефлексы снижены. Легкая гипомимия. Намечены рефлексы орального автоматизма. Сухожильные рефлексы D=S. Мышечный тонус повышен по пластическому типу в левой ноге. Мышечная сила сохранена. ПНП, КПП выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга неустойчива. Ходьба в целом удовлетворительная, но снижен темп ходьбы, незначительные элементы атаксии. Легкая гипокинезия. Выражен тремор покоя левой руки, низкочастотный, крупноамплитудный.

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

Эталон ответа:

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

Задание 50

У больной Б., 25 лет, на фоне полного здоровья в течение нескольких месяцев развилась скованность и общая замедленность движений, больше выраженная в правых конечностях. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: общая гипокинезия, с преобладанием справа. Ригидность мышц правых конечностей. Поза «просителя». При ходьбе – ахейрокинез справа, шаркает правой ногой, длина шага снижена.

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

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром (паркинсонизма) с преобладанием справа.
2. Поражена экстрапирамидная система: черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Ювенильный паркинсонизм, акинетико-ригидная форма, дебют.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.

Задание 51

Больной Ч., 66 лет. Жалобы на выраженное снижение памяти, внимания, галлюцинации сложного характера в ночные часы, общую замедленность движений, скованность. Анамнез не отягощен.

В неврологическом статусе: общая гипокинезия, с преобладанием слева. Ригидность мышц левых конечностей. Поза «просителя». При ходьбе – ахейрокинез слева, шаркает левой ногой, длина шага снижена.

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

4. Какие дополнительные методы обследования могут подтвердить диагноз?

Эталон ответа:

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

Задание 52

Больная В., 45 лет. Жалобы на наличие выраженной скованности и замедленности движений, а также насильственные движения окоротовой мускулатуры.

Из анамнеза известно, что длительно наблюдается у психиатра, получает нейролептики.

В неврологическом статусе: общая, симметричная гипокинезия. Ригидность мышц с обеих сторон. Поза «просителя». Ходит мелкими шажками, при ходьбе отсутствуют содружественные движения верхних конечностей (ахейрокинез). Насильственные движения окоротовой мускулатуры по типу шевеления губами, сходные с движениями кролика.

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

Эталон ответа:

1. Акинетико-ригидный синдром (паркинсонизма) и периоральной дистонии.
2. Поражена экстрапирамидная система: черная субстанция, нигростриарные нейроны.
3. Нейролептический, симптоматический паркинсонизм с периоральной дистонией.

Задание 53

Больной П., 70 лет. Доставлен в стационар на носилках, в сознании. Речь крайне тихая, замедленная, практически отсутствует. Самостоятельно не передвигается.

Из анамнеза известно, что длительно страдает болезнью Паркинсона, последние 8 лет принимал по 1500 мг леводопы в сутки. Неделю назад закончился препарат, не успел получить новый.

В неврологическом статусе: грубая гипокинезия – все движения совершаются в резко замедленном темпе, выражена ригидность мышц. Вегетативные нарушения. Голос практически не слышен, монотонен. Глотание нарушено.

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

Эталон ответа:

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

Задание 54

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

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

1. Выделить клинические синдромы.

2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить предварительный клинический диагноз.
4. Назначить необходимые дополнительные обследования.

Эталон ответа:

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

Задание 55

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

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

Эталон ответа:

1. Базальные ганглии.
2. Вторичный (марганцевый) паркинсонизм. Токсическая энцефалопатия в результате длительного воздействия марганца на организм.
3. Определение уровня марганца в крови и моче.

Задание 56

Мужчина 59-ти лет в течение последних 15 лет страдает артериальной гипертензией со средним уровнем АД 180-200/110-120 мм рт. ст. Регулярного лечения не получал. В последние годы появились и нарастают по выраженности нарушения памяти и внимания, неразборчивость речи, пошатывание и падения при ходьбе, недержание мочи.

При осмотре: заторможен, самостоятельно жалоб не предъявляет, эмоциональный фон снижен. В неврологическом статусе: рефлексы орального автоматизма, насильственный смех и плач, высокие симметричные сухожильные рефлексы, симптом Бабинского с двух сторон, легкая гипокинезия и повышение мышечного тонуса по пластическому типу в нижних конечностях, походка на широкой базе, шаг укорочен, шарканье, неустойчивость и тенденции к падению при поворотах. Нейропсихологическое исследование выявляет выраженное снижение концентрации внимания, нарушение динамического праксиса при умеренных расстройствах памяти и гнозиса.

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

Эталон ответа:

1. Синдромы постуральной неустойчивости, псевдобульбарный, пирамидная недостаточность в нижних конечностях, умеренных когнитивных нарушений.
2. Лобные доли с 2-х сторон и их связи с подкорковыми образованиями.
3. Сосудистая деменция.
4. МРТ головного мозга, дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий.

Задание 57

На приеме мужчина 53-х лет – жалобы на общую скованность, замедленность движений в конечностях, мелкокоразмашистое дрожание в руках в покое по типу «счета монет».

Из анамнеза: считает себя больным в течение 3-х лет, когда постепенно возникло дрожание в левой руке, скованность движений в левом плечевом поясе, через несколько

месяцев пациент заметил скованность в левой ноге, затруднения при начале движения, с последующим переходом симптомов на правые конечности.

При осмотре: сознание ясное, в пространстве и времени ориентирован. Черепные нервы – без патологии. Гипомимия. Глубокие рефлексy живые, D=S. Тонус в конечностях повышен по типу «зубчатого колеса», больше слева. Тремор кистей по типу «счета монет», уменьшающийся при целенаправленных движениях. Гипокинезия, микрография, шаркающая походка, ахейрокинез.

1. Предположите наиболее вероятный диагноз?
2. Обоснуйте поставленный диагноз?
3. Составьте план обследования для данного пациента?

Эталон ответа:

1. Болезнь Паркинсона, смешанная форма с преимущественным вовлечением левых конечностей, 2 степень тяжести (по Хен-Яр).
2. На основании имеющегося у пациента синдрома паркинсонизма в виде гипокинезии, мышечной ригидности, тремора покоя. Подтверждающих критериев болезни Паркинсона: тремора покоя, одностороннего начала заболевания, постоянной асимметрии с более выраженными симптомами на стороне тела, с которой началось заболевание, а также прогрессирующее течение болезни. Отсутствия критериев исключения болезни Паркинсона.
3. Леводопа-тест – для подтверждения диагноза болезни Паркинсона и поражения черной субстанции (смысл пробы - улучшение дофаминергической передачи в nigrostriatном тракте при получении предшественников дофамина извне). Методы нейровизуализации (КТ, МРТ) – для исключения патологий, ведущих к развитию вторичного паркинсонизма (объемные образования, ишемические и геморрагические инсульты, посттравматические и воспалительные изменения). ПЭТ с флюородопой – для прижизненной оценки структурно-функциональных изменений в экстрапирамидной системе.

Задание 58

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

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

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

Эталон ответа:

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

Задание 59

Женщина 76-ти лет обратилась по поводу прогрессирующего снижения памяти на текущие события. Отмечает забывчивость уже в течение нескольких лет, за это время непрерывно нарастает.

При беседе – сознание ясное, контактна, несколько растеряна и беспокойна, правильно ориентирована в месте, но ошибается при назывании точной даты. Часто жалуется на плохую память; она не помнит, что куда положила, о чем разговаривала с домашними, с трудом припоминает имена внуков, которые живут отдельно. Иногда испытывает также затруднения при подборе нужного слова в разговоре, назывании предметов.

Нейропсихологическое исследование выявляет выраженные нарушения памяти, умеренные нарушения гнозиса, праксиса и речи. Парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений не выявлено.

1. Локализация поражения?
2. Предварительный клинический диагноз?
3. Дополнительные исследования?

Эталон ответа:

1. Височная доля (гиппокамп) и задние отделы теменной доли доминантного полушария.
2. Болезнь Альцгеймера.
3. МРТ головного мозга.

Задание 60

Врач направил 21-летнего юношу с подозрением на рассеянный склероз на консультацию к окулисту. Окулист выявил у него кольца Кайзера-Флейшера.

1. Какое заболевание можно диагностировать у пациента?
2. Нужны ли другие обследования?

Эталон ответа:

1. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вестфаля-Вильсона-Коновалова).
2. Да. Необходимо проверить количество церулоплазмينا в крови - определяется его снижение, а также количество выделения меди с мочой (увеличено).

Задание 61

Больная, 29 лет. Беспокоит тремор головы типа «нет-нет», иногда тремор рук, боли в шейном отделе позвоночника. Тремор в течение всего дня, в положении лежа практически исчезает. Анамнез не отягощен. В неврологическом статусе патологии не выявлено, за исключением крупноамплитудного низкочастотного тремора головы, напряжения мышц шеи с переразгибательной ее установкой.

1. Выделить клинические синдромы.
2. Поставить топический диагноз.
3. Поставить предварительный клинический диагноз.
4. Какой дополнительный метод обследования необходим для подтверждения диагноза?

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.
4. Диагностика осуществляется по клинической картине заболевания.

Задание 62

Больной, 72 лет. Жалобы на выраженное нарушение ходьбы, ее замедленность, шарканье ног. Из анамнеза известно, что длительно страдает цереброваскулярной патологией, неоднократно переносил транзиторные ишемические атаки. В неврологическом статусе: асимметрия правой носогубной складки. Яркие рефлексы орального автоматизма. Ригидность мышц в положении лежа отсутствует. Ходьба грубо нарушена – затруднено начало движения, первые шаги малы, шаркает, широко расставляет ноги. Неустойчивость в позе Ромберга. Отмечает снижение памяти, внимания, трудности в запоминании новой инфор-

мации. Велосипедная проба положительная – больной легко демонстрирует ходьбу в положении лежа.

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

Эталон ответа:

1. Синдромы паркинсонизма и когнитивных расстройств.
2. Поражена экстрапирамидная система и лобно-подкорковые пути.
3. Сосудистый паркинсонизм с грубым нарушением ходьбы по типу лобно-подкорковой дисбазии.

Задание 63

Больной, 72 лет. Доставлен в стационар на носилках, в сознании. Речь крайне тихая, замедленная, практически отсутствует. Самостоятельно не передвигается. Из анамнеза известно, что длительно страдает болезнью Паркинсона, последние 8 лет принимал по 1500 мг леводопы в сутки. Неделю назад закончился препарат, решил устроить себе «лекарственные каникулы». В неврологическом статусе: грубая гипокинезия – все движения совершаются в резко замедленном темпе, выражена ригидность мышц. Вегетативные нарушения. Голос практически не слышен, монотонен. Глотание нарушено.

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

Эталон ответа:

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

Задание 64

Студент 18 лет, обратился в поликлинику с жалобами на дрожание левой руки, которое постепенно, в течении нескольких месяцев, распространилось на правую руку, присоединилось нарушение почерка, речи (по типу легкой дизартрии). Известно, что с 7 лет состоит на учете у гепатолога с диагнозом: хронический активный гепатит, неуточненного генеза. Объективно врачом общего профиля было выявлено: крупно-амплитудный дрожательный гиперкинез в верхних конечностях, интенционный тремор при выполнении координаторных проб в верхних конечностях, мышечный тонус повышен по типу «пластической» ригидности. При осмотре офтальмологом на щелевой лампе по краю радужки определяются фрагменты кольца бурого цвета.

1. Топический диагноз?
2. Название кольца бурого цвета (эпонимное), чем обусловлен этот феномен?
3. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
4. Нужна ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Базальные ганглии, мозжечок.
2. Кольцо Кайзера-Флейшера, обусловлено отложением меди в десцеметовой мембране внутреннего слоя роговицы глаза.
3. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Коновалова-Вильсона), смешанная (абдоминально-дрожательно-ригидная) форма. Вильсоновский гепатит.
4. Да, показана госпитализация в неврологический стационар.

Задание 65

Мужчина 47 лет начал замечать появление пританцовывающих насильственных движений при ходьбе. К врачу обратился через 6 месяцев по настоянию родственников. Объективно при осмотре врачом общего профиля было выявлено: крупноамплитудные, быстрые, хаотические 26 насильственные движения в конечностях, непроизвольные движения в мимической мускулатуре, языке, обращает на себя внимание снижение интеллекта, конфликт-

ность в поведении. Со слов жены, известно, что отец больного страдал подобным заболеванием.

1. Топический диагноз?
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
3. Нужна ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Базальные ганглии, кора головного мозга.
2. Хорея Гентингтона.
3. Да, нужна.

Задание 66

Мужчина 60 лет обратился в поликлинику с жалобами на мелкоразмахистое дрожание правых конечностей в покое, общую скованность, замедленность движений, склонность к запорам. Из анамнеза известно, что около года назад исподволь появилось дрожание правой руки, затем через несколько месяцев заметил дрожание правой ноги. При осмотре врачом общего профиля было выявлено: гипомимия, гипокинезия, речь замедленная, монотонная, 27 микрография, тонус мышц повышен по типу «зубчатого колеса», тремор правой кисти по типу «счета монет», уменьшающийся при целенаправленных движениях, отсутствие содружественного движения рук при ходьбе (ахейрокинез), поза полусогнутая с наклоном туловища вперед, шаркающая ходьба. Отец пациента имел схожие симптомы.

1. Топический диагноз?
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
3. Нужна ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Поражение базальных ганглиев.
2. Болезнь Паркинсона, смешанная (гипокинетико-дрожательно-ригидная) форма.
3. МРТ, ПЭТ головного мозга, молекулярно-генетическое исследование.
4. Госпитализация не обязательна, возможно, амбулаторное лечение.

Задание 67

Больной 58 лет утром жалуется на тремор в кистях рук и ногах, быструю утомляемость, изменение речи, частые позывы на мочеиспускание, затруднение начала движения. Подобные жалобы беспокоят последние 3 года. Из анамнеза известно, что состоит на учете в психоневрологическом диспансере, длительное время принимает нейролептики. При осмотре: мелкоразмахистый тремор в кистях по типу «счета монет», мелкоразмахистый тремор ног, уменьшающийся при движениях, периоральный тремор, тихая, монотонная речь, тонус мышц повышен по экстрапирамидному типу.

1. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
2. Нужна ли госпитализация?
3. Какие дополнительные методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?

Эталон ответа:

1. Вторичный (лекарственный) паркинсонизм.
2. Госпитализация не обязательна.
3. Клинический и биохимический анализ крови, анализ мочи, МРТ головного мозга.

Задание 68

У молодого человека 19 лет появилось дрожание правой руки при выполнении некоторых движений. При осмотре врачом общего профиля было выявлено: пациент расторможен, неуместно шутит, речь дизартричная, с элементами скандированной, крупноамплитудное дрожание правой руки по типу «взмах крыла» при выполнении пальце-носовой пробы, интенция при выполнении пяточно-коленной пробы с обеих сторон, мышечная ригидность в конечностях, выраженные рефлекс орального автоматизма, патологические кистевые симптомы Россолимо с обеих сторон, симптомы Бабинского, Бехтерева и Жу-

ковского с обеих сторон, сухожильные рефлексы оживлены справа и слева, до клонусов коленных чашечек и стоп, брюшные рефлексы сохранены. Осмотр офтальмолога выявил кольца бурой окраски по краю радужной оболочки глаза. Известно, что сестра больного страдает гепатитом неясной этиологии, состоит на учете у гастроэнтеролога.

1. Топический диагноз?
2. Название кольца бурого цвета (эпонимное), чем обусловлен этот феномен?
3. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?

Эталон ответа:

1. Базальные ганглии, мозжечок, пирамидная система.
2. Кольцо Кайзера-Флейшера, обусловлено отложением меди в десцеметовой мембране внутреннего слоя роговицы глаза.
3. Гепато-лентикулярная дегенерация (болезнь Коновалова-Вильсона), смешанная (дрожательно-ригидная) форма.
4. Да, госпитализация нужна.

Задание 69

Мужчина 36 лет обратился в поликлинику с жалобами на скованность и замедленность движений, нарушения походки, эмоциональную нестабильность. Из анамнеза известно, больной длительно употреблял эфедрон, последние 1,5 года не употребляет. При осмотре врачом общего профиля было выявлено: эмоционально лабилен, гипомимия, ригидность мышц верхних и нижних конечностей, брадикинезия, нарушение походки, частые падения.

1. Топический диагноз?
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
3. Нужна ли госпитализация?

Эталон ответа:

1. Базальные ганглии.
2. Вторичный (марганцевый) паркинсонизм. Токсическая энцефалопатия в результате воздействия марганца на организм.
3. Да, нужна.

Задание 70

Женщина 53 лет жалуется на прогрессирующее ухудшение памяти на текущие события, нарушение ориентировки на местности, трудности при подборе нужного слова в разговоре. Указанные расстройства появились исподволь около 3-4 лет тому назад и непрерывно нарастают. Больная была вынуждена оставить свою работу, сейчас испытывает значительные затруднения в быту при самообслуживании: в частности, нужна посторонняя помощь при одевании. Анамнез жизни - без особенностей, в семейном анамнезе обращает на себя внимания повышенная забывчивость у отца больной, которая, однако, возникла в возрасте 70 лет. Больная в ясном сознании, но дезориентирована в месте и времени. Нейропсихологическое исследование выявляет грубые нарушения памяти, праксиса, гнозиса и речи. Парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений не выявлено.

1. Локализация поражения?
2. Предварительный клинический диагноз?
3. Дополнительные исследования?

Эталон ответа:

1. Височная доля (гиппокамп) и задние отделы теменной доли доминантного полушария.
2. Болезнь Альцгеймера.
3. МРТ головного мозга.

Задание 71

Мужчина 58 лет жалуется на снижение памяти, сложность выполнения умственной работы, головные боли, нарушения сна. Считает себя больным в течение последних 6 месяцев после смерти жены. Снижение памяти и головные мешают больному справляться со

своими профессиональными обязанностями и общаться с людьми. Головные боли ощущает постоянно, они средней интенсивности, носят сжимающий характер. При беседе больной подавлен, вял, несколько заторможен. Правильно ориентирован в месте и времени. При исследовании эмоционального статуса выявляются значительное снижение фона настроения. Отчетливых нарушений пракиса, гнозиса и речи не выявляется. Интеллектуальные операции замедленны. Парезов, расстройств чувствительности и других неврологических нарушений не выявлено.

1. Предварительный клинический диагноз?
2. Дополнительные исследования?

Эталон ответа:

1. Псевдодеменция, реактивная депрессия, головная боль напряжения.
2. КТ, МРТ, расширенное нейро-психическое обследование

Задание 72

Мужчина 60 лет за последние 4 года стал отмечать, что начали худеть кисти рук, а в последнее время заметил «поперхивание» при еде твердой пищей. Обратился в поликлинику к врачу терапевту и сразу был направлен к неврологу.

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

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

Эталон ответа:

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

проводящих двигательных путей в боковых канатиках спинного мозга.

2. Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма.

3. Да, в неврологический стационар.

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

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

Задание 73

На прием обратилась женщина, 58 лет, с жалобами на изменения голоса («гнусавит»), затруднения при глотании, слабость рук и ног, больше справа. Заболела год назад, когда впервые появились осиплость голоса и затруднения при глотании. Эти расстройства постепенно нарастали, в последние шесть месяцев к ним присоединилась слабость в конечностях.

Неврологический статус: дисфагия, дисфония, дизартрия, мягкое небо свисает с обеих сторон, подвижность дужек мягкого неба при фонации ослаблена, глоточные рефлексы снижены, гипотрофия и фибрилляция мышц языка, гипотрофия и фасцикуляции мышц верхних и нижних конечностях, снижение силы в конечностях справа до 3-х баллов, слева - 4-х баллов, сухожильные рефлексы высокие D>S, симптом Бабинского положительный с двух сторон. Расстройств чувствительности, координаторных и тазовых нарушений нет.

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

4. Дополнительные обследования?

Эталон ответа:

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

Задание 74

В неврологический стационар поступил пациент, 62 лет, с жалобами на нарушение речи, поперхивание твердой пищей. В неврологическом осмотре: дизартрия, дисфагия, дисфония, атрофия мышц языка, фибриллярные подергивания на языке, снижение глоточного рефлекса и рефлекса с мягкого неба.

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

Эталон ответа:

1. Бульбарный паралич.
2. Боковой амиотрофический склероз (БАС), синдром Гийотта, посттравматическая гематомия.

Задание 75

На прием к неврологу обратилась женщина 43 лет, у которой возникли жалобы на двустороннюю атрофию мышц кистей, слабость в верхних конечностях, наличие подергиваний мышц в области верхних конечностей. В неврологическом статусе: снижение глоточного рефлекса, сила в дистальных отделах снижена до 4 баллов, определяются фибриллярные подергивания в области мышц плечевого пояса, предплечья. Атрофия тенора и гипотенара, а также межкостных мышц кистей. Рефлексы с верхних конечностей высокие.

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

Эталон ответа:

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

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	Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении	Обучающийся демонстрирует самостоятельное	Обучающийся демонстрирует способность к пол-

знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины	нии 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.	применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом навыке	ной 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 ситуационных задач:

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

	вания, предъявляемые к заданию, выполнены	лать выводы	проблемы уверенные навыки решения ситуации	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