

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России)

СОГЛАСОВАНО:

Декан факультета повышения
квалификации и профессиональной
переподготовки специалистов



« 23 » мая 2019 г.

В.В. Голубцов

УТВЕРЖДАЮ:

Проректор по лечебной работе
и последипломному обучению



« 23 » мая 2019 г.

В.А. Крутова



РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

По дисциплине
по выбору

«Неврология»

(наименование дисциплины)

Для
специальности

31.08.30 Генетика

(наименование и код специальности)

Факультет

**повышения квалификации и профессиональной
переподготовки специалистов**

(наименование факультета)

Кафедра

**Нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных
болезней и нейрохирургии ФПК и ППС**

(наименование кафедры)

Форма обучения: ординатура

Общая трудоемкость дисциплины - 1 зачетная единица (36 часов)

Итоговый контроль – зачет

Краснодар - 2019

Рабочая программа учебной дисциплины «Неврология» составлена на основании ФГОС ВО по специальности 31.08.30 «Генетика» (утв. Приказом Минобрнауки России от 25.08.2014 N 1084 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.30 Генетика (уровень подготовки кадров высшей квалификации)

Разработчики рабочей программы:

Зав. кафедрой нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС, доктор медицинских наук, профессор

(должность, ученое звание, степень)



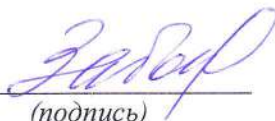
(подпись)

Г.Г.Музлаев

(расшифровка)

Профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС, доктор медицинских наук, доцент

(должность, ученое звание, степень)



(подпись)

Н.В.Заболотских

(расшифровка)

**Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры
Нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС**

название кафедры

« 22 » мая 20 19 г., протокол заседания № 14

Заведующий кафедрой

Нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС

название кафедры

доктор медицинских наук,
профессор

(должность, ученое звание, степень)



(подпись)

Г.Г.Музлаев

(расшифровка)

Рецензент:

Профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней

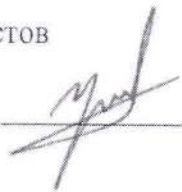
и нейрохирургии ФПК и ППС
доктор медицинских наук, профессор



М.А.Барабанова

Согласовано:

Председатель методической комиссии
факультета повышения квалификации
и профессиональной переподготовки специалистов
ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России
доктор медицинских наук, профессор



И.Б. Заболотских

Протокол № 13 от «23» мая 2019 года

2. Вводная часть

2.1. Цели и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины «Генетика» — приобретение ординаторами теоретических знаний, совершенствование профессиональных умений и навыков в диагностике, дифференциальной диагностике, лечении и профилактике наследственных заболеваний нервной системы.

Задачами дисциплины являются:

1. Сформировать профессиональные знания, умения, практические навыки врача с целью самостоятельного выполнения клинического обследования больных с наследственных заболеваний нервной системы.
2. Приобретение ординаторами навыков осмотра больных и их родственников с целью выявления врожденных и наследственных болезней нервной системы, усвоения клинических особенностей наследственной патологии, оценки диагностической, прогностической ценности обнаруживаемых симптомов и морфогенетических вариантов (микроаномалий) развития.
3. Совершенствовать знания, умения, навыки по выявлению наследственным заболеваниям нервной системы в целях формирования способности интерпретировать результаты исследований в диагностике, дифференциальной диагностике, выборе лечения и профилактике этих заболеваний.
4. Сформировать понимание природы врожденных и наследственных заболеваний нервной системы, их этиологии, патогенеза, причин широкого клинического полиморфизма этиологически единых форм и генетической гетерогенности клинически сходных состояний.
5. Овладение клинико-генеалогическим методом, правильным сбором генеалогического анамнеза, навыками составления родословных и формирование предварительного заключения о типе наследования патологии в конкретной семье.

2.2. Место учебной дисциплины в структуре ОПОП по специальности подготовки

Дисциплина «Неврология» относится к блоку дисциплин базовой части Б1.Б.8. Дисциплина служит теоретической основой изучения дисциплин специальности в рамках подготовки в ординатуре и создает основу для изучения ординаторами наследственных заболеваний нервной системы.

2.3. Требования к результатам освоения учебной дисциплины

2.3.1. Виды профессиональной деятельности, которые лежат в основе преподавания данной дисциплины:

профилактическая
лечебная
диагностическая,
реабилитационная
психолого-педагогическая;
организационно-управленческая деятельность;

2.3.2. Изучение данной дисциплины направлено на развитие у обучающихся следующих сформированных компетенций:

Таблица 1. Универсальные и профессиональные компетенции, формируемые дисциплиной

№ п/п	Содержание компетенции (или ее части)	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
		Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
1	3	4	5	6	7
ПК-2	готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными	вопросы организации и проведения диспансерного наблюдения за здоровыми и больными	- своевременно оценить эффективность лечения, разработать и осуществить мероприятия по предупреждению осложнений; - провести анализ неврологической заболеваемости на обслуживаемом участке (отделении, поликлинике, МСЧ, районе, регионе), определить задачи по улучшению неврологической ситуации, решить вопросы прогноза; - Определить срок временной потери трудоспособности и направления на КЭК, установить показания для направления на МСЭК	- методами профилактики неврологических заболеваний - методами проведения медицинских осмотров, диспансеризации и наблюдения за хроническими больными	Собеседование по ситуационным задачам, индивидуальные задания
ПК-4	готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа	- принципы осуществления санитарно-гигиенического надзора за объектами окружающей среды; - методы оценки состояния здоровья	- оценивать и анализировать состояние здоровья взрослого и детского населения в связи с санитарно-гигиеническими условиями сре-	- навыками оценки состояния здоровья взрослого и детского населения в связи с санитарно-гигиеническими условиями	Собеседование по ситуационным задачам, индивидуальные задания

	<p>информации о показателях здоровья взрослых и подростков</p>	<p>взрослого и детского населения в связи с санитарно-гигиеническими условиями среды обитания;</p> <p>-санитарно-демографические показатели здоровья населения, взрослых и подростков;</p> <p>- методы анализа и оценки санитарно-демографических показателей, организации лечебно-профилактической помощи населению.</p>	<p>ды обитания;</p> <p>- оценивать и анализировать санитарно-демографические показатели здоровья населения, взрослых и подростков;</p> <p>- осуществлять лечебно-профилактическую помощь населению.</p>	<p>среды обитания;</p> <p>-методами анализа состояние здоровья взрослого и детского населения в связи с санитарно-гигиеническими условиями среды обитания;</p> <p>- методами анализа санитарно-демографических показателей здоровья населения, взрослых и подростков;</p> <p>- методами осуществления лечебно-профилактической помощи населению</p>	
ПК-5	<p>В диагностической деятельности:</p> <p>готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, свя-</p>	<p>- основы международной классификации болезней</p> <p>- принципы формулировки диагноза при неврологических болезнях;</p> <p>-основные методики клинического, инструментального и лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма пациентов для выявления у пациентов основных патологических симптомов и синдромов неврологических заболеваний, своевременной диагностики неврологической группы заболеваний и пато-</p>	<p>– получить анамнестическую информацию о неврологическом заболевании,</p> <p>– выявить общие и специфические признаки неврологического заболевания,</p> <p>– определить необходимость и применить объективные методы обследования,</p> <p>– установить топический диагноз и неврологический синдром;</p> <p>– поставить диагноз и провести</p>	<p>- знаниями симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;</p> <p>- принципами формулировки диагноза при неврологических болезнях;</p> <p>- проведением дифференциального диагноза на основе</p>	<p>Собеседование по ситуационным задачам, индивидуальные задания</p>

<p>занных со здоровьем;</p>	<p>логических процессов в нервной системе; - основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в неврологической группе заболеваний, -</p>	<p>дифференциальный диагноз, используя клинические и дополнительные методы исследования; - сформулировать диагноз в соответствие с классификацией МКБ-10 с выделением основного синдрома, сопутствующего и их осложнений; - оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению; - применить объективные методы обследования, - определить необходимость специальных методов исследования (лабораторных, рентгенологических, инструментальных), - дать правильную интерпретацию и диагностическую оценку результатов рентгено-радиологического, инструментального и лабораторного исследования; - дать диагностическую оценку результатам ликворологического исследования; клинически оце-</p>	<p>умственного сравнения с симптомами сходных заболеваний; - методикой сбора анамнеза, описания статуса и плана исследований пациента; - методикой определения группы крови; -умением оценки формулы крови; -Умением трактовки ЭКГ; -Умением трактовки рентгенограмм черепа, позвоночника, компьютерных томограмм и магнитно-резонансных томограмм головного и спинного мозга; -методикой оформления медицинской документации</p>	
-----------------------------	--	---	---	--

			<p>нивать результаты рентгенологического исследования черепа и позвоночника, церебральной ангиографии, электроэнцефалографии, ультразвуковых методов исследования, электромиографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, а также картины осмотра глазного дна и исследования полей зрения;</p>		
ПК-6	<p>лечебная деятельность:</p> <p>готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании неврологической медицинской помощи</p>	<p>- основные вопросы этиологии и патогенеза, клиники и диагностики неврологических заболеваний;</p> <p>- анатомию, эмбриологию и топографическую анатомию центральной, периферической и вегетативной нервной системы;</p> <p>- основные вопросы нормальной и патологической физиологии центральной и периферической нервной системы; календарь психомоторного развития (с 0 до 12 месяцев и с 12 до 36 месяцев жизни); возрастные аспекты физиологических рефлексов;</p> <p>- современные методы обследования больного;</p> <p>- современные методы лечения неврологических заболеваний;</p> <p>- показания и противо-</p>	<p>назначить комплексное лечение (включающее режим, диету, медикаментозные средства, методы неотложной терапии и реанимации, ЛФК, физиотерапию, санаторно-курортное лечение, реабилитационные мероприятия и др.);</p> <p>своевременно оценить эффективность лечения, разработать и осуществить мероприятия по предупреждению осложнений;</p> <p>провести симптоматическую терапию с учетом возрастных особенностей,</p>	<p>- Основными принципами лечения заболеваний нервной системы;</p> <p>- методикой назначения стандартного лечения при различных нозологических формах неврологических заболеваний,</p> <p>- методикой проведения лечебных блокад,</p> <p>- основами психотерапии, физиотерапии, ЛФК;</p> <p>- знаниями особенности лечения в половозрастных группах;</p> <p>- методикой написания ежедневных дневников, этапных и за-</p>	<p>Собеседование по ситуационным задачам, индивидуальные задания</p>

		<p>показания к хирургическому лечению, применению физиотерапии и лечебной физкультуры, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;</p> <ul style="list-style-type: none"> - основы перинатальной патологии нервной системы и неврологических заболеваний детского возраста; - выполнение основных лечебных мероприятий при неврологических заболеваниях среди пациентов той или иной группы нозологических форм, способных вызвать тяжелые осложнения и (или) летальный исход; - особенности лечения в половозрастных группах; - основные принципы неотложной терапии; - основы клинической фармакологии; - фармакодинамику и фармакокинетику основных групп лекарственных средств; - проблему совместимости лекарственных средств и побочное действие лекарственных препаратов; 	<p>психического и соматического статуса больного;</p> <p>выявить клинические показания для срочной (плановой) консультации, госпитализации или перевода больного на лечение к другому специалисту, определить профиль лечебного учреждения или специалиста с учетом особенностей и тяжести заболевания;</p> <p>владеть простейшими методами обезболивания, купировать острый болевой синдром;</p> <p>оказать срочную медицинскую помощь при неотложных состояниях в неврологии, выявить клинические показания для срочной (плановой) консультации госпитализации или перевода больного на лечение к другому специалисту, определить профиль лечебного учреждения или специалиста с учетом особенностей и тяжести заболевания;</p> <ul style="list-style-type: none"> - оценить тяжесть состояния больного; - определить необходимость 	<p>ключительных эпикризов, выписок из истории болезни;</p>	
--	--	--	---	--	--

			реанимационных мероприятий;		
ПК-8	<p>реабилитационная деятельность:</p> <p>готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении;</p>	<p>-основы реабилитационных мероприятий при конкретных неврологических заболеваниях;</p> <p>- основы рационального питания здоровых лиц, принципы диетотерапии, - основы немедикаментозной терапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля, рефлексотерапии, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;</p>	<p>- определить программу реабилитационных мероприятий</p> <p>- дать оценку течения заболевания, предусмотреть возможные осложнения и осуществить их профилактику,</p> <p>- давать рекомендации по выбору оптимального режима в период реабилитации неврологических больных (двигательной активности в зависимости от морфофункционального статуса),</p> <p>-определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, физиотерапии, рефлексотерапии, фитотерапии</p>	<p>- Способностью и готовностью применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях и повреждениях организма,</p> <p>- методами реабилитации неврологических больных</p>	<p>Собеседование по ситуационным задачам, индивидуальные задания</p>
ПК-9	<p>психолого-педагогическая деятельность:</p> <p>готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной</p>	<p>-Основные компоненты здорового образа жизни</p> <p>-методы пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний;</p>	<p>- проводить санитарно-просветительную работу среди больных и их родственников по укреплению здоровья и профилактике заболеваний, пропаганде здорового образа жизни</p> <p>- убедить пациентов и членов</p>	<p>- основными методами санитарно-просветительной работы среди населения, пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний (печать, телевидение, школы пациентов,</p>	<p>Собеседование по ситуационным задачам, индивидуальные задания</p>

	на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9);		их семей о вреде курения и употребления табака, в необходимости улучшения качества питания, увеличения физической активности; снижения массы тела и т.д.	вебинары, санбюллетени); - умением располагать к общению для выяснения причин заболевания и изменения состояния пациента; - грамотным использованием вербальных и невербальных средств общения; - умением выстраивать наиболее целесообразные отношения с пациентом по ходу решения лечебных и диагностических задач	
--	--	--	--	---	--

3. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

3.1. ОБЪЕМ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ) И ВИДЫ УЧЕБНОЙ РАБОТЫ

Таблица 3. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы

Вид учебной работы	Всего часов/ зачетных единиц
1	2
Аудиторные занятия (всего), в том числе:	24
Лекции (Л)	3
Семинары (С)	4
Практические занятия (ПР)	17
Самостоятельная работа (СР), в том числе:	12
<i>История болезни (ИБ)</i>	-
<i>Курсовая работа (КР)</i>	-
<i>Реферат (Реф)</i>	-
<i>Расчетно-графические работы (РГР)</i>	-
<i>Подготовка к занятиям (ПЗ)</i>	8
<i>Подготовка к текущему контролю (ПТК)</i>	2
<i>Подготовка к промежуточному контролю (ППК)</i>	2

Вид промежуточной аттестации	зачет (З)	3
	экзамен (Э)	
ИТОГО: Общая трудоемкость	час.	36
	ЗЕТ	1

3.2. СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

3.2.1. Содержание разделов дисциплины «Неврология»

Таблица 3. Разделы дисциплины

п/№ (индекс раздела)	Наименование разделов и тем
Б1.Б.8.1	<p>Классификация наследственных заболеваний нервной системы. <i>Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы.</i> Наследственные нарушения обмена аминокислот: фенилпировиноградная олигофрения, гомоцистеинурия.</p> <p>Наследственные нарушения обмена липидов: болезни Нимана-Пика, болезнь Тея-Сакса, липодистрофии. Муколипидозы: нейровисцеральный липидоз. Нарушение билирубинового и пигментного обменов: гипербилирубинемия, конституциональная печеночная дисфункция, хроническая негемолитическая желтуха, порфирия.</p> <p><i>Наследственные болезни соединительной ткани</i> Синдром Марфана. <i>Факоматозы</i> Нейрофиброматоз Реглингхаузена. Туберозный склероз Бурневилля. Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар).</p>
Б1.Б.8.2	<p><i>Наследственные системные дегенерации нервной системы.</i></p> <p><i>Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей.</i> Спино-церебеллярные атаксии: Семейная атаксия Фридрейха. Наследственная атаксия Пьера-Мари. Поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина. Оливо-пonto-церебеллярная дегенерация: а) тип Менцеля, б) тип Дежерина-Тома, в) дентаторубральная атрофия.</p> <p><i>Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей:</i> Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля. Синдром спастической параплегии с ретинальной дегенерацией.</p> <p><i>Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев:</i> Болезнь Паркинсона. Хорея Гентингтона. Гепато-церебральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова). Торсионная дистония (деформирующая мышечная дистония). Синдром Жилль де ла Туретта. Прогрессирующая семейная миоклонус-эпилепсия. Наследственная атрофия зрительных нервов Лебера.</p>
Б1.Б.8.3	<p><i>Нервно-мышечные заболевания.</i> Спинальные амиотрофии: Детская амиотрофия Верднига-Гоффмана. Юношеская амиотрофия Кугельберга-Веландера. Спинальная амиотрофия взрослых Дюшенна-Арана.</p> <p>Невральные амиотрофии: наследственные моторно-сенсорные невропатии 7 типов.</p> <p><i>Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии:</i> Дюшенна. Беккера-Кинера. Конечностно-поясная Эрба. Плече-лопаточно-лицевая Ландузи-Дежерина. Дистальная мышечная дистрофия. Окулярная и окулофарингеальная форма. Непрогрессирующие мышечные дистрофии.</p> <p>Синдром ригидного позвоночника. Лопаточно-перонеальная амиотрофия Давиденкова. <i>Миотонии:</i> Миотония Томсена. Врожденная парамиотония Эйленбурга. Дистрофическая миотония (болезнь Гоффмана-Россолимо-</p>

<p>Штейнерта-Куршмана). Нейромиотония (синдром Исаакса). <i>Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы:</i> Гипокалиемическая пароксизмальная миоплегия (болезнь Шахновича-Вестфаля). Гиперкалиемическая форма (болезнь Гамсторп). Нормокалиемическая форма. Вторичные формы пароксизмальной миоплегии – фенокопии наследственных заболеваний при тиреотоксикозе, гиперальдостеронизме, желудочно-кишечных заболеваниях.</p>

3.2.2. Разделы дисциплины и виды занятий

Таблица 4. Разделы (модули) дисциплины и виды занятий

п/№ (индекс)	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Виды учебной деятельности, включая самостоятельную работу (в часах)					Формы текущего контроля успеваемости
		Л	С	ПР	СР	Всего	
1	2	3	4	5	6	7	8
Б1.Б.8.	Классификация наследственных заболеваний нервной системы. <i>Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы.</i> <i>Наследственные болезни соединительной ткани</i>	1	1	5	4	11	Опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
Б1.Б.8.1	<i>Наследственные системные дегенерации нервной системы.</i> <i>Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей.</i> <i>Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей</i> <i>Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев</i>	1	2	6	4	13	Опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
Б1.Б.8.2	<i>Нервно-мышечные заболевания.</i> <i>Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии.</i> <i>Миотонии.</i> <i>Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.</i>	1	1	6	4	12	Опрос, тестовый контроль, решение ситуационных задач
	Общий объем подготовки	3	4	17	12	36	

3.2.3. Название тем лекций и количество часов изучения учебной дисциплины

Таблица 5. Тематический план лекций

№ п/п	Код раздела дисциплины	Название тем лекций учебной дисциплины (модуля)	Всего Часов
1.	Б1.Б.8.1	Классификация наследственных заболеваний нервной системы. <i>Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы. Наследственные болезни соединительной ткани</i>	1
2.	Б1.Б.8.2	<i>Наследственные системные дегенерации нервной системы. Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев</i>	1
3.	Б1.Б.8.3	<i>Нервно-мышечные заболевания. Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии. Миотонии. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.</i>	1
ИТОГО			3

3.2.4. Название тем семинаров и количество часов дисциплины (модуля)

Таблица 6. Тематический план семинаров

№ п/п	Индекс раздела	Название тем практических занятий Дисциплины	Всего Часов
1.	Б1.Б.8.1	Классификация наследственных заболеваний нервной системы. <i>Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы. Наследственные болезни соединительной ткани</i>	1
2.	Б1.Б.8.2	<i>Наследственные системные дегенерации нервной системы. Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев</i>	2
11.	Б1.Б.8.3	<i>Нервно-мышечные заболевания. Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии. Миотонии. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.</i>	1
ИТОГО			4

3.2.5. Название тем практических занятий и количество часов дисциплины (модуля)

Таблица 6. Тематический план практических занятий

№ п/п	Индекс раздела	Название тем практических занятий дисциплины	Всего Часов
1.	Б1.Б.8.1	Классификация наследственных заболеваний нервной системы. <i>Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы. Наследственные болезни соединительной ткани</i>	5
2.	Б1.Б.8.2	<i>Наследственные системные дегенерации нервной системы. Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев</i>	6
3.	Б1.Б.8.3	<i>Нервно-мышечные заболевания. Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии. Миотонии. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.</i>	6
ИТОГО			17

3.3. САМОСТОЯТЕЛЬНАЯ РАБОТА

3.3.1. Виды самостоятельной работы

Таблица 8. Виды самостоятельной работы ординаторов

№ п/п (индекс раздела)	Наименование раздела учебной дисциплины (модуля)	Виды СР	Всего часов
1	2	3	4
1. Б1.Б.8.1	Классификация наследственных заболеваний нервной системы. Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы. Наследственные болезни соединительной ткани	Проработка лекционного материала, материала учебников и учебных пособий, журналов. Подготовка к занятиям, подготовка к текущему контролю	3
2. Б1.Б.8.2	Наследственные системные дегенерации нервной системы. Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев	Проработка лекционного материала, материала учебников и учебных пособий. Работа с Интернет-источниками, СПС, информационными фондами и ресурсами. Подготовка к занятиям, подготовка к текущему контролю	3
3. Б1.Б.8.3	Нервно-мышечные заболевания. Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии. Миотонии. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.	Проработка лекционного материала, материала учебников и учебных пособий. Работа с приказами и нормативными актами, методическими указаниями, инструкциями. Подготовка к занятиям, подготовка к текущему контролю. Подготовка к зачету	4
	Общий объем самостоятельной работы (СР) ординатора		12

3.3.2. Примерная тематика рефератов

Реферативные работы не предусмотрены рабочим учебным планом и программой дисциплины.

3.4. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА ДЛЯ КОНТРОЛЯ УСПЕВАЕМОСТИ И РЕЗУЛЬТАТОВ ОСВОЕНИЯ УЧЕБНОЙ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

3.4.1. Виды контроля и аттестации, формы оценочных средств

Таблица 8. Виды контроля и формы оценочных средств

№ п/п	Виды контроля	Наименование раздела учебной дисциплины	Оценочные средства		
			Форма	Кол-во	Кол-во

				вопросов в задании	независимых вариантов
1	3	4	5	6	7
1.	ТК	Классификация наследственных заболеваний нервной системы. <i>Наследственные болезни обмена веществ, протекающие с поражением нервной системы.</i> <i>Наследственные болезни соединительной ткани</i>	Вопросы, опрос, ситуационные задачи	10 11	2
2.	ТК	<i>Наследственные системные дегенерации нервной системы.</i> <i>Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей.</i> <i>Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидных путей</i> <i>Дегенеративные заболевания подкорковых ганглиев</i>	Вопросы, опрос, ситуационные задачи	10 11	2
3.	ТК	<i>Нервно-мышечные заболевания.</i> <i>Первичные прогрессирующие мышечные дистрофии.</i> <i>Миотонии.</i> <i>Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы.</i>	Вопросы, опрос, ситуационные задачи	10 11	2

3.4.2. Примеры оценочных средств:

Вопросы:

1. Классификация наследственных заболеваний нервной системы.
2. Болезнь Нимана-Пика
3. Болезнь Тея-Сакса
4. Липодистрофии
5. Острая порфирия.
6. Синдром Марфана.
7. Нейрофиброматоз Реглингхаузена
8. Туберозный склероз Бурневилля
9. Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар).

10. Семейная атаксия Фридрейха
11. Наследственная атаксия Пьера-Мари
12. Поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина
13. Оливо-пункто-церебеллярная дегенерация: а) тип Менцеля, б) тип Дежерина-Тома, в) дентато-рубральная атрофия.
14. Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля. Синдром спастической параплегии с ретинальной дегенерацией.
15. Болезнь Паркинсона. Хорея Гентингтона.
16. Гепато-церебральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова)
17. Торсионная дистония (деформирующая мышечная дистония)
18. Синдром Жилль де ла Туретта
19. Прогрессирующая семейная миоклонус-эпилепсия
20. Наследственная атрофия зрительных нервов Лебера
21. Спинальные амиотрофии: Детская амиотрофия Верднига-Гоффмана. Юношеская амиотрофия Кугельберга-Веландера. Спинальная амиотрофия взрослых Дюшенна-Арана.
22. Наследственные моторно-сенсорные невропатии 7 типов.
23. Мышечные дистрофии: Дюшенна. Беккера-Кинера. Конечностно-поясная Эрба. Плече-лопаточно-лицевая Ландузи-Дежерина
24. Дистальная мышечная дистрофия
25. Окулярная и окуло-фарингеальная форма
26. Непрогрессирующие мышечные дистрофии.
27. Синдром ригидного позвоночника
28. Лопаточно-перонеальная амиотрофия Давиденкова
29. Миотония Томсена. Врожденная парамиотония Эйленбурга. Дистрофическая миотония (болезнь Гоффмана-Россолимо-Штейнерта-Куршмана). Нейромиотония (синдром Исаакса).
30. Пароксизмальная миоплегия и миоплегические синдромы: Гипокалиемическая пароксизмальная миоплегия (болезнь Шахновича-Вестфала). Гиперкалиемическая форма (болезнь Гамсторп). Нормокалиемическая форма. Вторичные формы пароксизмальной миоплегии – фенокопии наследственных заболеваний при тиреотоксикозе, гиперальдостеронизме, желудочно-кишечных заболеваниях.

Задачи:

ЗАДАЧА №1. Больная девочка родилась от I беременности. Беременность протекала с токсикозом II половины. Роды в срок, отмечалась слабость родовой деятельности. Уже с рождения окружающие обратили внимание на значительное снижение двигательной активности ребенка, низкий мышечный тонус. Двигательные и тонусные расстройства заметно прогрессировали. У родного дяди пробанда по материнской линии первый сын умер в раннем детстве, а второй является инвалидом по какому-то нервно-мышечному заболеванию. Осмотрена в возрасте 2-х месяцев. Общее состояние тяжелое, мраморный рисунок кожных покровов, общая гипотрофия. В неврологическом статусе ведущим является синдром “вялого ребенка”. Симметричный вялый проксимальный тетрапарез, более грубо выраженный в ногах. Мышечный тонус в конечностях снижен до атонии. Ребенок лежит в позе “лягушки”. Наблюдается переразгибание в суставах рук и ног. Гипотрофия мышц конечностей и туловища маскируется подкожной жировой клетчаткой. Сухожильные рефлексы снижены. Фасцикулярный тремор пальцев рук. Отсутствует опора на ножки. Ослаблены безусловные рефлексы. Выражен бульбарный синдром. Другой патологии нервной системы не обнаружено. ЭМГ: спонтанная мышечная активность в виде потенциалов фасцикуляций; II тип записи по Юсевич, регистрируемый при произвольном мышечном сокращении со всех исследованных мышечных групп, за исключением проксималь-

ных отделов ног, где определяется “биоэлектрическое молчание”. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 144 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Наметьте план лечения больной.

ЗАДАЧА №2. Пациентка родилась от II беременности, которая протекала с токсикозом II половины, отмечалось слабое шевеление плода. Родоразрешение путем “кесарева сечения” на 2 недели раньше срока по акушерским показаниям. С рождения окружающие обратили внимание на снижение двигательной активности ребенка и низкий мышечный тонус. Девочка значительно отставала в моторном развитии. Сидеть начала после 8-ми месяцев. После 16-ти месяцев начала неуверенно ходить, часто падая. В психо-речевом развитии не отставала от сверстников. Никогда не бегала и не прыгала. Заболевание прогрессировало. После 5-ти лет стали угасать приобретенные ранее двигательные навыки и больная перестала самостоятельно ходить и вставать. В семье имеется здоровый ребенок. Осмотрена в возрасте 6-ти лет. Общее состояние средней тяжести, бледность кожных покровов, гипотрофия подкожной жировой клетчатки, астеническое телосложение, со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Ребенок самостоятельно не встает, ходит только с поддержкой. Походка “утиная”. В плечевых и тазобедренных суставах движения совершает “рывком”, поднятые вверх конечности не удерживает. Значительно снижен мышечный тонус. Наблюдается переразгибание в 162 суставах рук и ног. Выражены атрофии мышц конечностей и туловища. Сухожильные и периостальные рефлексы с рук и ног низкие, коленные - отсутствуют. Фасцикулярный тремор пальцев рук. Фибрилляции в мышцах плечевого пояса. Сколиоз поясничногрудного отделов позвоночника. Плоскостопие. Атрофия мышц языка и его “беспокойство”. Другой патологии нервной системы не обнаружено. ЭМГ: спонтанная мышечная активность в виде потенциалов фасцикуляций; преобладает II тип записи по Юевич при произвольном мышечном сокращении. Уровень креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 158 ед/л (в норме – 190 ед/л). У двоюродной сестры отца пробанда по линии матери дочь и сын страдают аналогичным заболеванием.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.
4. Наметьте план лечения больной.

ЗАДАЧА №3. Больной 11 лет предъявляет жалобы на слабость в ногах и руках, похудание мышц конечностей и туловища, невозможность ходить. Родился в срок, от первой, нормально протекавшей беременности. В 6-летнем возрасте изменилась походка: ходил “вперевалочку”, быстро уставал и часто падал при ходьбе. В поликлинике описанные изменения расценили как остаточные явления перенесенного полиомиелита. Слабость в ногах постепенно нарастала, появилась атрофия мышц. С 9-летнего возраста мальчик перестал ходить. Аналогичных заболеваний в семье нет. Объективно: Выраженная атрофия мышц тазового пояса и бедер, атрофия мышц плечевого пояса. Псевдогипертрофия икроножных мышц. Не может стоять и ходить. Садится с посторонней помощью. Активные движения в ногах резко ограничены, в положении лежа может сгибать ноги в коленных суставах, сохранены движения в стопах. Сила снижена до 1-2 баллов. Сила мышц верхних конечностей снижена до 3-4 баллов. Физиологические рефлексы: коленные отсутствуют, ахилловы и с верхних конечностей снижены. Тонус мышц снижен. Деформации суставов

ног. Снижен интеллект. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭКГ: синусовая тахикардия, в третьем отведении сглажен зубец Т. ЭНМГ: с пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 2524 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените роль уровня КФК сыворотки в диагностике заболевания.
4. Определите основные признаки дифференциальной диагностики данного заболевания с полиомиелитом.
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №4. Больной 6 лет поступил в клинику с жалобами на слабость в ногах, частые падения при ходьбе. Родился от третьей, нормально протекавшей беременности. Ходить стал в 1 год 5 месяцев, ходил плохо, часто падал. В связи с этим родители неоднократно обращались к врачам, которые объясняли нарушение движения вначале рахитом, затем плоскостопием. После лечения ребенок стал ходить увереннее, но падения продолжались. Бегать не научился, по лестнице поднимался с большим трудом. В возрасте 5 лет вновь усилилась слабость в ногах, стал хуже ходить, переваливаясь как утка. Дядя по линии матери и старший брат страдали аналогичным заболеванием, умерли в детстве от пневмонии, старшая сестра здорова. Объективно: Ходит переваливаясь из стороны в сторону (утиная походка). Часто падает, встает поэтапно при помощи рук. Движения в ногах выполняет с трудом, мышечная сила в ногах снижена до 3-4 баллов. Атрофия мышц тазового пояса и бедер. «Осиная» талия. Икроножные мышцы увеличены в размерах, плотные на ощупь. Коленные рефлексы и рефлексы с верхних конечностей снижены, коленные - не вызываются. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭКГ: без особенностей. ЭНМГ: с пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 4558 ед/л (в норме – 190 ед/л). ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените роль ЭНМГ в диагностике заболевания.
4. Определите тип наследования заболевания.
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №5. Больная 31 года поступила в клинику с жалобами на общую мышечную слабость, невозможность сразу разогнуть руку, сжатую в кулак. Иногда больной трудно «разжать зубы». Болезнь началась постепенно, медленно нарастала. Мать уже 10 лет тому назад заметила, что у больной имеется неловкость в кистях, она не может сразу выпустить взятый в руку предмет. 4 года назад мышцы начали слабеть. Изменилась походка. Пациентка не могла больше вставать на носки, иногда во время ходьбы начинала «застрывать», не могла начать ходьбу. Мать 62 лет жива, здорова, работает. Отец умер в возрасте 60 лет, пил. У больной имеется младшая сестра 28 лет, страдающая таким же заболеванием. Объективно: Общее состояние удовлетворительное. Со стороны внутренних органов патологии не выявляется. Начинаящееся облысение. Бледность кожного покрова, дистальный гипергидроз. Status dysraphicus. Низкое стояние век и малоподвижное выражение лица. Слабость m. orbicularis oculis. Атрофия m. masseter и m. temporalis с обеих сторон. При сильном сжатии зубов появляется напряжение жевательных мышц, исчезающее при повторных сжатиях зубов. Речь монотонная. Язык подвижен, при перкуссии молоточком образуется долго не исчезающая ямка. Контуры грудиноключично-сосковых мышц сглажены. Атрофия мышц рук, особенно - дистальных отделов предплечий и мелких мышц кистей, в т.ч. мышц тенара и гипотенара. Мышцы проксимальных отделов рук достаточно сильны, к дистальным отделам нарастают парезы. Сухожильные рефлексы на

руках низкие. При сжатии кисти в кулак требуется усилие для разгибания пальцев, разгибает их медленно. После нескольких последовательных сжатий кисти в кулак данные движения становятся более быстрыми. При ударе молоточком по мышцам тенара образуется долго сохраняющаяся ямка. Брюшные рефлексы живые. Определяется отчетливое похудание дистальных отделов голеней. Имеется слабость тыльных сгибателей стоп. Коленные рефлексы сохранены, ахилловы отсутствуют. При ударе молоточком по малоберцовым мышцам образуется долго сохраняющаяся ямка. Походка носит характер степпажа. Прозериновый тест отрицательный. Другой патологии нервной системы не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Какие синдромы можно выделить у данной больной?
2. Сформулируйте клинический диагноз, проведите дифференциальную диагностику.
3. Укажите дополнительные методы исследования для подтверждения клинического диагноза.
4. Укажите основные принципы лечения.
5. В чем заключается профилактика данного заболевания?

ЗАДАЧА №6. Больной 18 лет поступил в клинику нервных болезней с жалобами на слабость и похудание мышц верхних и нижних конечностей. В 12 лет случился перелом правого бедра, в связи с чем лечился в хирургической клинике. После этого заметил слабость в ногах, часто падал. Связывал слабость с последствиями травмы. В 13-тилетнем возрасте стал замечать, что отстает при ходьбе от товарищей, быстро устает. Вскоре обратил внимание на похудание ног. Через 10 месяцев появилась слабость в верхних конечностях, которая постепенно усиливалась. У родителей, двух братьев (27 и 29 лет) и других родственников аналогичного заболевания не отмечает. Объективно: Выраженная атрофия мышц конечностей, больше проксимальных отделов, туловища. Поэтапное вставание из положения сидя и лежа. При ходьбе переваливается из стороны в сторону. «Крыловидные» лопатки, «осиная» талия. Снижение мышечной силы в конечностях: в большей степени в проксимальных отделах ног и проксимальных отделах рук. Псевдогипертрофия икроножных мышц. Арефлексия на ногах, рефлексы с верхних конечностей снижены. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: с пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 524 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Определите диагноз, уточните форму заболевания.
2. Какое значение имеет исследование КФК для дифференциации форм нервномышечных болезней?
3. Чем отличается ЭНМГ-исследование при первичных миопатиях и вторичных амиотрофиях?
4. Назначьте лечение.

ЗАДАЧА №7. Больной 45 лет жалуется на слабость в кистях и стопах, нарушение координации, пошатывание при ходьбе, похудание мышц конечностей и туловища, нарушение чувствительности, в кистях и стопах. Болен с раннего детства, когда заметил утомляемость при физической нагрузке. Длительное время не обращался за медицинской помощью, т.к. заболевание прогрессировало медленно. В последние 2-3 года отмечает более быстрое прогрессирование заболевания, затрудняется при ходьбе и выполнении профессиональных нагрузок. Объективно: Нарушена чувствительности в дистальных отделах верхних и нижних конечностей в виде гипестезии по типу высоких перчаток и носков. Объем активных движений в верхних конечностях полный. Глубокий парез стоп, не может вставать и ходить на носочках и пятках. Мышечная сила в конечностях снижена: в дистальных отделах рук до 3 б., в проксимальных отделах рук - 4 б., в дистальных отделах

ног – 1-2 б., в проксимальных отделах ног – 3-4 б. грубая диффузная атрофия мышц конечностей и туловища. Ноги аиста. Паукообразные пальцы. Стопы Фридрейха. Глубокие рефлексы с рук средней живости, D=S, с коленные - снижены, D=S, ахилловы не вызываются. Патологические стопные знаки отсутствуют. Брюшные рефлексы снижены, D=S. В позе Ромберга неустойчив, при закрывании глаз падает. Координаторные пробы выполняет 165 неуверенно, при закрывании глаз – дисметрия, интенционный тремор. Симптомы вегетативной дисфункции. Тремор век. Нистагм горизонтальный установочный. Умеренно выраженные трофические нарушения в дистальных отделах конечностей. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: признаки поражения периферических нервов верхних и нижних конечностей (сочетание демиелинизации и аксонопатии).

ВОПРОСЫ:

1. Какой диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Каков тип наследования болезни?
4. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №8. Больная 18 лет жалуется на периодические боли в икроножных мышцах. Не может кататься на коньках, ходить на высоких каблуках и т.п., часто «подворачивает» ноги, иногда беспокоит пошатывание при ходьбе. Описанные жалобы беспокоят с детства. Заболевание не прогрессирует. Во время профилактического осмотра обнаружено снижение рефлексов с конечностей. Объективно: Периферический тетрапарез, более выраженный в дистальных отделах конечностей. Объем движений в верхних конечностях не ограничен, в дистальных отделах рук мышечная сила – 3 балла. Походка с элементами «степпажа». Объем движений в тазовом поясе не ограничен, в стопах движения ограничены на 50 %, сила мышц проксимальных отделов ног – 4-5 баллов, в дистальных отделах ног - 1-2 балла. Атрофия мышц кистей рук, голени и стоп. Общая гипотрофия мышц туловища и конечностей. Диффузная гипотония мышц. Высокий свод стоп, стопы соответствуют «стопам Фридрейха». Глубокие рефлексы с рук и ног резко снижены, D=S. Брюшные рефлексы снижены D=S. В позе Ромберга покачивается. Координаторные пробы выполняет неуверенно, хуже – пяточно-коленные. Нистагм горизонтальный установочный. Симптомы вегетативной дисфункции. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: признаки поражения периферических нервов верхних и нижних конечностей (сочетание демиелинизации и аксонопатии). МРТ головы, шейного и пояснично-крестцового отделов спинного мозга: патологии не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Какой диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Каков тип наследования болезни?
4. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №9. Больная девочка родилась от I беременности. Беременность протекала с токсикозом II половины. Роды в срок, отмечалась слабость родовой деятельности. Уже с рождения окружающие обратили внимание на значительное снижение двигательной активности ребенка, низкий мышечный тонус. Двигательные и тонусные расстройства заметно прогрессировали. У родного дяди пробанда по материнской линии первый сын умер в раннем детстве, а второй является инвалидом по какому-то нервно-мышечному заболеванию. Осмотрена в возрасте 2-х месяцев. Общее состояние тяжелое, мраморный рисунок кожных покровов, общая гипотрофия. В неврологическом статусе ведущим является 281 синдром «вялого ребенка». Симметричный вялый проксимальный тетрапарез, более грубо выраженный в ногах. Мышечный тонус в конечностях снижен до атонии. Ребенок лежит в позе «лягушки». Наблюдается переразгибание в суставах рук и ног. Гипотрофия мышц конечностей и туловища маскируется подкожной жировой клетчаткой. Сухожиль-

ные рефлексы снижены. Фасцикулярный тремор пальцев рук. Отсутствует опора на ножки. Ослаблены безусловные рефлексы. Выражен бульбарный синдром. Другой патологии нервной системы не обнаружено. ЭМГ: спонтанная мышечная активность в виде потенциалов фасцикуляций; II тип записи по Юсевич, регистрируемый при произвольном мышечном сокращении со всех исследованных мышечных групп, за исключением проксимальных отделов ног, где определяется “биоэлектрическое молчание”. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 144 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.
4. С чем следует дифференцировать это заболевание?
5. Наметьте план лечения больной.

ЗАДАЧА №10. Пациентка родилась от II беременности. Мальчик, родившийся от I беременности, здоров. II беременность протекала с токсикозом II половины, отмечалось слабое шевеление плода. Родоразрешение путем “кесарева сечения” на 2 недели раньше срока по акушерским показаниям. С рождения окружающие обратили внимание на снижение двигательной активности ребенка и низкий мышечный тонус. Девочка значительно отставала в моторном развитии. Сидеть начала после 8-ми месяцев. После 16-ти месяцев начала неуверенно ходить, часто падая. В психо-речевом развитии не отставала от сверстников. Никогда не бегала и не прыгала. Заболевание прогрессировало. После 5-ти лет стали угасать приобретенные ранее двигательные навыки и больная перестала самостоятельно ходить и вставать. Осмотрена в возрасте 6-ти лет. Общее состояние средней тяжести, бледность кожных покровов, гипотрофия подкожной жировой клетчатки, астеническое телосложение, со стороны внутренних органов патологии не выявлено. Ребенок самостоятельно не встает, ходит только с поддержкой. Походка “утиная”. В плечевых и тазобедренных суставах движения совершает “рывком”, поднятые вверх конечности не удерживает. Значительно снижен мышечный тонус. Наблюдается переразгибание в суставах рук и ног. Выражены атрофии мышц конечностей и туловища. Сухожильные и периостальные рефлексы с рук и ног низкие, коленные - отсутствуют. Фасцикулярный тремор пальцев рук. Фибрилляции в мышцах плечевого пояса. Сколиоз поясничногрудного отделов позвоночника. Плоско-вальгусная деформация стоп. Атрофия мышц языка и его “беспокойство”. Другой патологии нервной системы не обнаружено. ЭМГ: спонтанная мышечная активность в виде потенциалов фасцикуляций; преобладает II тип записи по Юсевич при произвольном мышечном сокращении. Уровень креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 158 ед/л (в норме – 190 ед/л). У двоюродной сестры отца пробанда по линии матери дочь и сын страдают аналогичным заболеванием.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.
4. С чем следует дифференцировать это заболевание?
5. Наметьте план лечения больной.

ЗАДАЧА №11. Больной мальчик родился от пятой неосложненной беременности. На I году жизни в психо-моторном развитии от сверстников не отставал, после 13-ти месяцев мог самостоятельно, но очень неловко ходить, однако никогда не бегал и не прыгал. На II году жизни родители заметили, что ребенок стал менее активен, у него появилась слабость в руках и ногах. Заболевание постепенно прогрессировало, после 2-х лет стали угасать приобретенные ранее двигательные навыки. Было трудно подняться по лестнице, вставать на ноги, значительно изменилась походка. Осмотрен в возрасте 11-ти лет. Общее

состояние относительно удовлетворительное, астеническое телосложение, со стороны внутренних органов патологии не выявлено. В неврологическом статусе ведущим синдромом является симметричный вялый проксимальный тетрапарез, более грубо выраженный в ногах. Мальчик не бегает и не прыгает, не поднимается по лестнице и самостоятельно не встает. Походка “утиная”, ребенок часто падает. В тазобедренных суставах движения совершает “рывком”, поднятые вверх ноги не удерживает. Объем движений в руках полный. Значительно снижен мышечный тонус в конечностях. Выражены атрофии мышц конечностей и туловища. Сухожильные и периостальные рефлексy с рук не вызываются, коленные - низкие, ахилловы - средней живости. Фасцикулярный тремор пальцев рук. Сколиоз пояснично-грудного отделов позвоночника. Плоскостопие. Фибрилляции мышц языка. Икроножные мышцы уплотнены. Другой патологии нервной системы не обнаружено. ЭНМГ: стойкая спонтанная мышечная активность; II тип записи по Юсевич, регистрируемый во время произвольного мышечного сокращения; значительное увеличение длительности и амплитуды ПДДЕ с *m. tibialis anterior dext.* Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 180 ед/л (в норме – 190 ед/л). Родная старшая сестра, 13 лет, страдает заболеванием с похожими клиническими симптомами.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.
4. С чем следует дифференцировать это заболевание?
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №12. Больной мальчик родился от I беременности. Беременность протекала без осложнений. Роды в срок, физиологические, но наблюдалось обвитие пуповиной. На I году жизни мальчик не отставал от сверстников в психо-моторном развитии. До 15-ти лет 283 ни сам больной, ни окружающие не замечали признаков заболевания. Затем появилась слабость в ногах, ребенок стал ходить неустойчиво, часто падать. В течение первого года с момента дебюта заболевание прогрессировало достаточно быстро. Появилась дефектность моторики, развились атрофии мышц, возникла слабость в руках. Затем течение болезни стабилизировалось, прогрессирование значительно замедлилось. Осмотрен в возрасте 16-ти лет. Общее состояние относительно удовлетворительное, астеническое телосложение, со стороны внутренних органов патологии не выявлено. В неврологическом статусе основным синдромом является симметричный вялый проксимальный тетрапарез, более грубо выраженный в ногах. Мальчик плохо ходит, с трудом поднимается по лестнице. Встает “лесенкой”. Походка “утиная”. В тазобедренных и коленных суставах движения совершает “рывком”, поднять вверх прямые ноги не удастся. Объем движений в руках полный. Значительно снижен мышечный тонус в руках и ногах. Выражены атрофии мышц, преимущественно в проксимальных отделах конечностей и туловища. Сухожильные и периостальные рефлексy с рук и ног не вызываются, ахилловы вялые. Фасцикулярный тремор пальцев рук. Заметны фибрилляции в мышцах плечевого пояса. Имеется сколиоз пояснично-грудного отделов позвоночника, усилен поясничный лордоз. Высокий свод стоп. Фибрилляции и атрофии в мышцах языка. Обращают на себя внимание псевдогипертрофии икроножных мышц. Другой патологии нервной системы не обнаружено. ЭНМГ: стойкая спонтанная мышечная активность; II тип записи по Юсевич, регистрируемый во время произвольного мышечного сокращения; значительное увеличение длительности и амплитуды ПДДЕ с *m. gastrocnemius sin.* КФК сыворотки крови 242 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.

4. С чем следует дифференцировать это заболевание?
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №13. Больной 11 лет предъявляет жалобы на слабость в ногах и руках, похудание мышц конечностей и туловища, невозможность ходить. Родился в срок, от первой, нормально протекавшей беременности. В 6-летнем возрасте изменилась походка: ходил "вперевалочку", быстро уставал и часто падал при ходьбе. В поликлинике описанные изменения расценили как остаточные явления перенесенного полиомиелита. Слабость в ногах постепенно нарастала, появилась атрофия мышц. С 9-летнего возраста мальчик перестал ходить. Аналогичных заболеваний в семье нет. Объективно: Выраженная атрофия мышц тазового пояса и бедер, атрофия мышц плечевого пояса. Псевдогипертрофия икроножных мышц. Не может стоять и ходить. Садится с посторонней помощью. Активные движения в ногах резко ограничены, в положении лежа может сгибать ноги в коленных суставах, сохранены движения в стопах. Сила снижена до 1-2 баллов. Сила мышц верхних конечностей снижена до 3-4 баллов. Физиологические рефлексы: коленные отсутствуют, ахилловы и с верхних конечностей снижены. Тонус мышц снижен. Деформации суставов ног. Снижен интеллект. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭКГ: синусовая тахикардия, в третьем отведении сглажен зубец Т. ЭНМГ: с 284 пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 2524 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените роль уровня КФК сыворотки в диагностике заболевания.
4. Определите основные признаки дифференциальной диагностики данного заболевания с полиомиелитом.
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №14. Больной 6 лет поступил в клинику с жалобами на слабость в ногах, частые падения при ходьбе. Родился от третьей, нормально протекавшей беременности. Ходить стал в 1 год 5 месяцев, ходил плохо, часто падал. В связи с этим родители неоднократно обращались к врачам, которые объясняли нарушение движения вначале рахитом, затем плоскостопием. После лечения ребенок стал ходить увереннее, но падения продолжались. Бегать не научился, по лестнице поднимался с большим трудом. В возрасте 5 лет вновь усилилась слабость в ногах, стал хуже ходить, переваливаясь как утка. Дядя по линии матери и старший брат страдали аналогичным заболеванием, умерли в детстве от пневмонии, старшая сестра здорова. Объективно: Ходит переваливаясь из стороны в сторону (утиная походка). Часто падает, встает поэтапно при помощи рук. Движения в ногах выполняет с трудом, мышечная сила в ногах снижена до 3-4 баллов. Атрофия мышц тазового пояса и бедер. «Осиная» талия. Икроножные мышцы увеличены в размерах, плотные на ощупь. Коленные рефлексы и рефлексы с верхних конечностей снижены, коленные - не вызываются. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭКГ: без особенностей. ЭНМГ: с пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 4558 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените роль ЭНМГ в диагностике заболевания.
4. Определите тип наследования заболевания.
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №15. У больного 4-х лет, со слов родителей, нарастает слабость в ногах и руках, ребенок не может ходить. Родился от первой, нормально протекавшей беременности. В раннем развитии от сверстников не отставал. С 1,5 лет без видимых причин стал неожиданно и часто падать, поднимался с трудом, не мог взобраться на стул. Постепенно походка ухудшалась. С 3,5 лет ребенок перестал самостоятельно ходить. Среди родственников подобных заболеваний не наблюдалось. 285 Объективно: Парез в руках и ногах, особенно в проксимальных отделах. Атрофия мышц конечностей и туловища. Симптом провисания плеч. «Крыловидные» лопатки, «осиная» талия. Садиться с трудом, встать на ноги не может, ходить не может. Мышечная сила в ногах снижена до 1-2 баллов. В руках – до 2-3 баллов. Арефлексия на руках и ногах. Фибрилляции и фасцикуляции мышц плечевого пояса. Тонус мышц резко снижен. Форма стопы в виде «утюжка». Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: активность покоя в виде фибрилляций и фасцикуляций. При произвольных сокращениях - «ритма частотола» (накожная ЭНМГ), ПДДЕ с высокой амплитудой и длительностью. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 124 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Укажите ведущий неврологический синдром и определите топический диагноз.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Оцените результаты ЭНМГ.
4. С чем следует дифференцировать это заболевание?
5. Наметьте план лечения больного.

ЗАДАЧА №16. Больная 42 лет страдает генерализованной формой миастении около 15 лет. Постоянно принимает калимин. В день госпитализации почувствовала нарастающие мышечной слабости, в связи с чем дополнительно приняла несколько таблеток калимина. После очередного приема препарата резко ухудшилось самочувствие, выросла мышечная слабость, появилось ощущение спазма в горле, боль в животе, затруднение дыхания. Объективно: Состояние тяжелое. Общий гипергидроз. Кожный покров цианотичен. Дыхание частое, поверхностное. Повышена бронхиальная секреция. Брадикардия. АД = 90/60 мм рт.ст. Перистальтика кишечника усилена. Отмечается легкий птоз (больше справа). Движения глазных яблок сохранены, но ограничены во все стороны. Двусторонний миоз. Дисфагия. Дисфония. Дизартрия. Глубокий тетрапарез со снижением мышечного тонуса и физиологических рефлексов. Функция тазовых органов не нарушена. Другой патологии нервной системы не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Как подтвердить диагноз заболевания?
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Назначьте лечение при данном состоянии.

ЗАДАЧА №17. Больная 31 года поступила в клинику с жалобами на общую мышечную слабость, невозможность сразу разогнуть руку, сжатую в кулак. Иногда больной трудно «разжать зубы». Болезнь началась постепенно, медленно нарастала. Мать уже 10 лет тому назад заметила, что у больной имеется неловкость в кистях, она не может сразу выпустить взятый в руку предмет. 4 года назад мышцы начали слабеть. Изменилась походка. Пациентка не могла больше вставать на носки, иногда во время ходьбы начинала 286 «застрывать», не могла начать ходьбу. Мать 62 лет жива, здорова, работает. Отец умер в возрасте 60 лет, пил. У больной имеется младшая сестра 28 лет, страдающая таким же заболеванием. Объективно: Общее состояние удовлетворительное. Со стороны внутренних органов патологии не выявляется. Начинаящееся облысение. Бледность кожного покрова, дистальный гипергидроз. Status dysgraphicus. Низкое стояние век и малоподвижное выражение лица. Слабость *m. orbicularis oculis*. Атрофия *m. masseter* и *m. temporalis* с обеих

сторон. При сильном сжатии зубов появляется напряжение жевательных мышц, исчезающее при повторных сжатиях зубов. Речь монотонная. Язык подвижен, при перкуссии молоточком образуется долго не исчезающая ямка. Контуры грудиноключично-сосковых мышц сглажены. Атрофия мышц рук, особенно - дистальных отделов предплечий и мелких мышц кистей, в т.ч. мышц тенара и гипотенара. Мышцы проксимальных отделов рук достаточно сильны, к дистальным отделам нарастают парезы. Сухожильные рефлексы на руках низкие. При сжатии кисти в кулак требуется усилие для разгибания пальцев, разгибает их медленно. После нескольких последовательных сжатий кисти в кулак данные движения становятся более быстрыми. При ударе молоточком по мышцам тенара образуется долго сохраняющаяся ямка. Брюшные рефлексы живые. Определяется отчетливое похудание дистальных отделов голеней. Имеется слабость тыльных сгибателей стоп. Коленные рефлексы сохранены, ахилловы отсутствуют. При ударе молоточком по малоберцовым мышцам образуется долго сохраняющаяся ямка. Походка носит характер степпажа. Прозериновый тест отрицательный. Другой патологии нервной системы не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Какие синдромы можно выделить у данной больной?
2. Сформулируйте клинический диагноз, проведите дифференциальную диагностику.
3. Укажите дополнительные методы исследования для подтверждения клинического диагноза.
4. Укажите основные принципы лечения.
5. В чем заключается профилактика данного заболевания?

ЗАДАЧА №18. Больной 18 лет поступил в клинику нервных болезней с жалобами на слабость и похудание мышц верхних и нижних конечностей. В 12 лет случился перелом правого бедра, в связи с чем лечился в хирургической клинике. После этого заметил слабость в ногах, часто падал. Связывал слабость с последствиями травмы. В 13-тилетнем возрасте стал замечать, что отстает при ходьбе от товарищей, быстро устает. Вскоре обратил внимание на похудание ног. Через 10 месяцев появилась слабость в верхних конечностях, которая постепенно усиливалась. У родителей, двух братьев (27 и 29 лет) и других родственников аналогичного заболевания не отмечает. Объективно: Выраженная атрофия мышц конечностей, больше проксимальных отделов, туловища. Поэтапное вставание из положения сидя и лежа. При ходьбе переваливается из стороны в сторону. «Крыловидные» лопатки, «осиная» талия. Снижение мышечной силы в конечностях: в большей степени в проксимальных отделах ног и проксимальных отделах рук. Псевдогипертрофия икроножных мышц. Арефлексия на ногах, рефлексы с верхних конечностей снижены. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: с пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 524 ед/л (в норме – 190 ед/л).

ВОПРОСЫ:

1. Определите диагноз, уточните форму заболевания.
2. Какое значение имеет исследование КФК для дифференциации форм нервно-мышечных болезней?
3. Чем отличается ЭНМГ-исследование при первичных миопатиях и вторичных амиотрофиях?
4. Назначьте лечение.

ЗАДАЧА №19. В поликлинику обратилась больная 17 лет с жалобами на слабость и похудание рук и лицевой мускулатуры. Больна с 12 лет. Заболевание медленно прогрессирует. Слабость мышц лица была у деда и матери больной. Объективно: Имеется слабость мимической мускулатуры, «губа тапира», «лицо сфинкса». Ограничение объема активных движений в проксимальных отделах верхних конечностей. «Крыловидные лопатки». От-

сутствуют рефлексы на руках. Гипотония мышц рук. Атрофия мышц рук. Ходит хорошо. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: с пораженных мышц регистрируются ПДДЕ сниженной амплитуды. Содержание креатинфосфокиназы в сыворотке крови – 224 ед/л (в норме – 190 ед/л). ВОПРОСЫ: 1. Каков предположительный диагноз? 2. Каков тип наследования заболевания? 3. Какое нужно назначить дополнительное исследование для уточнения формы болезни? 4. Каков риск наследования болезни? ЗАДАЧА №12. При профилактическом осмотре у девочки 12 лет обнаружена слабость мышц обеих голеней. Не может долго стоять на месте, переступает с ноги на ногу. Больна с 9 лет, заболевание медленно прогрессирует. Подобное заболевание имеется у отца. Объективно: Походка «степпаж». Атрофия мышц дистальных отделов голеней и стоп. Стопы свисают, деформированы по типу стопы Фридрейха. Атрофия межкостных мышц кистей обеих рук. Снижены карпорадиальные и ахилловы рефлексы. Имеется легкая гипестезия болевой чувствительности на ногах в форме «носков». Другой патологии нервной системы не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Какой предположительный диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Каков тип наследования болезни?
4. Как подтвердить диагноз заболевания?
5. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №20. 288 Больной 45 лет жалуется на слабость в кистях и стопах, нарушение координации, пошатывание при ходьбе, похудание мышц конечностей и туловища, нарушение чувствительности, в кистях и стопах. Болен с раннего детства, когда заметил утомляемость при физической нагрузке. Длительное время не обращался за медицинской помощью, т.к. заболевание прогрессировало медленно. В последние 2-3 года отмечает более быстрое прогрессирование заболевания, затрудняется при ходьбе и выполнении профессиональных нагрузок. Объективно: Нарушена чувствительности в дистальных отделах верхних и нижних конечностей в виде гипестезии по типу высоких перчаток и носков. Объем активных движений в верхних конечностях полный. Глубокий парез стоп, не может вставать и ходить на носочках и пятках. Мышечная сила в конечностях снижена: в дистальных отделах рук до 3 б., в проксимальных отделах рук - 4 б., в дистальных отделах ног – 1-2 б., в проксимальных отделах ног – 3-4 б. грубая диффузная атрофия мышц конечностей и туловища. Ноги аиста. Паукообразные пальцы. Стопы Фридрейха. Глубокие рефлексы с рук средней живости, D=S, с коленные - снижены, D=S, ахилловы не вызываются. Патологические стопные знаки отсутствуют. Брюшные рефлексы снижены, D=S. В позе Ромберга неустойчив, при закрывании глаз падает. Координаторные пробы выполняет неуверенно, при закрывании глаз – дисметрия, интенционный тремор. Симптомы вегетативной дисфункции. Тремор век. Нистагм горизонтальный установочный. Умеренно выраженные трофические нарушения в дистальных отделах конечностей. Других нарушений со стороны нервной системы нет. ЭНМГ: признаки поражения периферических нервов верхних и нижних конечностей (сочетание демиелинизации и аксонопатии).

ВОПРОСЫ:

1. Какой диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Каков тип наследования болезни?
4. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №21. Больная 18 лет жалуется на периодические боли в икроножных мышцах. Не может кататься на коньках, ходить на высоких каблуках и т.п., часто «подворачивает» ноги, иногда беспокоит пошатывание при ходьбе. Описанные жалобы беспокоят с детства. Заболевание не прогрессирует. Во время профилактического осмотра обна-

ружено снижение рефлексов с конечностей. Объективно: Периферический тетрапарез, более выраженный в дистальных отделах конечностей. Объем движений в верхних конечностях не ограничен, в дистальных отделах рук мышечная сила – 3 балла. Походка с элементами «степпажа». Объем движений в тазовом поясе не ограничен, в стопах движения ограничены на 50 %, сила мышц проксимальных отделов ног – 4-5 баллов, в дистальных отделах ног - 1-2 балла. Атрофия мышц кистей рук, голени и стоп. Общая гипотрофия мышц туловища и конечностей. Диффузная гипотония мышц. Высокий свод стоп, стопы соответствуют «стопам Фридрейха». Глубокие рефлексы с рук и ног резко снижены, D=S. Брюшные рефлексы снижены D=S. В позе Ромберга покачивается. Координаторные пробы выполняет неуверенно, хуже – пяточно-коленные. Нистагм горизонтальный установочный. Симптомы вегетативной дисфункции. Других нарушений со стороны нервной системы нет. 289 ЭНМГ: признаки поражения периферических нервов верхних и нижних конечностей (сочетание демиелинизации и аксонопатии). МРТ головы, шейного и пояснично-крестцового отделов спинного мозга: патологии не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Какой диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Каков тип наследования болезни?
4. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №22. Больная 42 лет жалуется на слабость и утомляемость в мышцах лица, жевательных мышцах, мышцах шеи, периодическое двоение перед глазами. Около полугода т.н. появилась слабость в мышцах лица, наблюдался птоз. До настоящего времени адекватной терапии не получала. Заболевание прогрессировало. В связи с ухудшением состояния (нарастающей слабостью и патологической утомляемостью мышц) обратилась к неврологу по месту жительства, направлена в стационар. Объективно: Справа определяется полуптоз, слева – птоз. Правосторонняя внутренняя офтальмоплегия. Движения ОД ограничены влево и вправо. При попытке посмотреть влево и вправо возникает диплопия. Движения глазных яблок вверх-вниз сохранены. Периферический парез и патологическая утомляемость мимической мускулатуры (трудно надуть щеки, сложить губы трубочкой и т.п.). Незначительная дисфония. Парез и выраженная гипотония жевательных мышц. Слабость и патологическая утомляемость в мышцах шеи. В конечностях парезов нет, мышечная сила в конечностях удовлетворительная. Глубокие рефлексы с рук и ног вызываются, D=S. Диффузная мышечная гипотония. Диффузная мышечная гипотрофия. Брюшные рефлексы отсутствуют. Других нарушений со стороны нервной системы нет. Эмоционально лабильна. ЭНМГ: декремент-тест положителен. МРТ головы: патологии не обнаружено. КТ средостеня и надпочечников: патологии не обнаружено.

ВОПРОСЫ:

1. Какой диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №23. Больной 34 лет предъявляет жалобы на слабость, нарушение движений и похудание конечностей, похудание мышц туловища, искривление позвоночника и деформацию грудной клетки, боль в позвоночнике, головокружение, пошатывание при ходьбе. 290 Заболел около 15 лет т.н., когда появилась утомляемость и слабость в мышцах конечностей. Заболевание прогрессировало медленно, однако постепенно нарастала мышечная слабость, атрофия мышц конечностей и туловища, деформации грудной клетки и искривление позвоночника. В последние годы прогрессирование усилилось: слабость в большей степени затрагивает проксимальные отделы конечностей, нарушено поднятие рук, нарушена ходьба, появились боли в позвоночнике. Объективно: Гипомимия. Умеренная недостаточность функции мимической мускулатуры, выраженная диффузно. Бесп-

койство и гипотрофия мышц языка. Периферический тетрапарез, более выраженный в проксимальных отделах конечностей. Объем движений в плечевом поясе ограничен до 25%, сила 1-2 балла, в дистальных отделах рук сила – 4 балла. Походка «утиная». Объем движений в тазовом поясе ограничен до 75%, сила 2-3 балла, в дистальных отделах ног сила – 4 балла. Атрофия мышц плечевого и тазового пояса, спины, грудной клетки, плеч, бедер. «Осиная» талия. «Крыловидные» лопатки. Диффузная гипотония мышц. Глубокие рефлексы с рук и ног резко снижены, D=S. Симптомы вегетативной дисфункции. Кифоз и сколиоз грудного отдела позвоночника. Деформация грудной клетки. ПДС С3 – С5, L4 – S1, т.т. затылочных нервов, т.т. вертебральных артерий болезненные. Дефанс мышц шеи, спины. Других нарушений со стороны нервной системы нет.

ВОПРОСЫ:

1. Какой диагноз можно установить?
2. С какими заболеваниями нужно провести дифференциальный диагноз?
3. Каков тип наследования болезни?
4. Какова необходимая терапия?

ЗАДАЧА №24. Больной 29 лет жалуется на дрожание рук, расстройство речи. Болен с 25 лет, когда заметил дрожание правой руки при письме, что объяснял переутомлением. Дрожание правой руки усиливалось, а спустя несколько месяцев присоединилось дрожание левой руки. Появилось нарушение речи и глотания. Перестал справляться с профессиональными обязанностями. При осмотре общее состояние относительно удовлетворительное, со стороны внутренних органов патологии не выявлено. В неврологическом статусе обращает внимание дрожание рук по типу «трепетания крыла птицы». При пальце-носовой пробе наблюдается интенционный тремор. Гипомимия. Дизартрия. Во время приема пищи иногда поперхивается. Интеллект снижен. Парезов в конечностях нет, мышечная сила достаточная. Отмечается повышение мышечного тонуса по пластическому типу. Другой патологии нервной системы не обнаружено. Содержание меди в суточном количестве мочи - 178 мг/сут (норма 20-50 мг/сут). Содержание сывороточного церулоплазмина - 0,8 ммоль/л (норма 1,25-2,81 ммоль/л). Протромбиновый индекс 82%. Повышение печеночных проб. На МРТ - расширение желудочков головного мозга и атрофия коры. Аналогичное заболевание у родной сестры с 21 года.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Каков тип наследования заболевания?
3. Сформулируйте клинический диагноз.
4. Какой симптом должен выявить окулист?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.
6. Определите прогноз.

ЗАДАЧА №25. Больная О. 39 лет, поступила с жалобами на дрожание головы и рук, которые особенно выражены при волнении. Больной считает себя с 27-летнего возраста, когда впервые заметила мелкое дрожание в пальцах рук. Дрожание это не мешало работе, и больная на него не обращала особого внимания. Позднее появилось дрожание головы, что особенно заметно при психо-эмоциональном напряжении, в спокойном состоянии дрожание уменьшается. При осмотре: правильного телосложения. Внутренние органы без патологии. АД – 130/70 мм рт.ст. Тахикардии нет. Щитовидная железа не увеличена. Термография не изменена. Кольца Кайзера-Флейшера нет. В неврологическом статусе: при исследовании черепных нервов отмечается лишь асимметрия носогубных складок. Сила и тонус мышц конечностей, координация и чувствительность не изменены. Сухожильные рефлексы средней живости, симметричны. Дрожание исчезает в покое и тут же появляется при поднятии руки. Частота дрожаний - 4 в 1 сек. Дрожание неритмично, небольшого объема. Пальценосовая проба дрожания не усиливает. Тремор головы по типу

«нет-нет». Когда больная лежит спокойно на подушке, дрожание головы исчезает. В ногах дрожания нет. Больная эмоциональна, впечатлительная, часто плачет. Аналогичное заболевание у отца и старшая сестра пациентки. Клинические анализы крови и мочи – без патологии.

ВОПРОСЫ:

1. При поражении каких структур головного мозга может появиться тремор? 2
2. При каких заболеваниях может наблюдаться дрожание рук, головы?
3. Определите предварительный клинический диагноз и дайте его обоснование. \
4. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №26. Больной 49 лет, с 22 лет отмечает пошатывание при ходьбе, дрожание конечностей, которое усиливается при движениях. Позднее присоединились нарушения координации движения с двух сторон, чуть больше слева. Эти нарушения постепенно нарастали, дрожание рук стало затруднять произвольные движения. Появился тремор головы по типу «нет-нет», речь стала отрывистой, смазанной. Дрожание рук приобрело постоянный характер. Нарушения координации и походки, выраженные в меньшей степени, также наблюдались у сестры больного. При осмотре: в сознании, ориентирован в месте и времени, адекватен, память снижена, несколько эйфоричен. 292 В неврологическом статусе: средне-размашистый горизонтальный нистагм, усиливающийся в крайних отведениях глазных яблок. Дизартрия, скандированная речь. Парезов, нарушений поверхностной или глубокой чувствительности не выявлено. Выраженные нарушения координации в виде статической и динамической атаксии - интенционное дрожание и мимопадание при координаторных пробах, пошатывание в пробе Ромберга во все стороны, постоянное дрожание головы, конечностей, усиливающееся при волнении и при произвольных движениях. При офтальмологическом обследовании с использованием щелевой лампы выявляется коричневое кольцо по краю радужки с двух сторон. В анализе крови повышено содержание меди и снижено - церулопламина. Медь выявлена и в анализе мочи.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите предварительный клинический диагноз.
3. Какая форма заболевания имеется у больного?
4. С чем связано изменение окраски радужной оболочки?
5. Какие внутренние органы могут поражаться при этом заболевании?
6. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №27. Больная 57 лет. Первые симптомы заболевания появились в 45 летнем возрасте, когда стали отмечаться неритмичные, произвольные движения в различных мышечных группах, которые усиливались при волнении и исчезали во сне. В начале болезни временно могла подавлять эти насильственные движения и обслуживать себя. Через несколько лет после начала заболевания присоединились нарушения памяти, сузился круг интересов, снизился интеллект. В неврологическом статусе: из-за гиперкинеза гримасничает, жестикулирует, широко разбрасывает руки, при ходьбе раскачивается, пританцовывает. Из-за гиперкинеза речевой мускулатуры нарушена речь - стала медленной и неравномерной. Мышечный тонус - дистоничен. Нейропсихологическое тестирование (MMSE – 26 баллов) выявило умеренные когнитивные нарушения.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите клинический диагноз.
3. Назначьте дополнительные методы обследования.
4. Какой тип наследования данного заболевания?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №28. К врачу обратилась мать с 12-летней дочерью, у которой с 8 лет появилась скованность, утомляемость ног при ходьбе, судороги в мышцах ног, нарушение ходьбы. Заболевание имеет постепенно прогрессирующее течение. Известно, что родилась от первой беременности молодых родителей беременность протекала гладко, роды срочные, физиологические. В головном предлежании. Закричала сразу, вес 3200, длина 50 см. Моторное речевое развитие соответственно возрасту. У матери, которая считает себя здоровой с молодости, также отмечает некоторую скованность в ногах. В неврологическом статусе: у ребенка выявляется нижний спастический парез с преобладанием спастичности над парезом. Мышечная сила в ногах снижена до 4 баллов. 293 Тонус повышен по пирамидному типу. Коленные рефлексы высокие с расширением рефлексогенных зон, симметричные. Ахилловы рефлексы живые. Выявляется симптом Бабинского с двух сторон. Клонусы стоп. Походка спастическая. Двигательных нарушений в руках нет, сила в мышцах достаточная тонус не изменен. Рефлексы живые симметричные. Черепно-мозговая иннервация без патологии. Интеллект сохранен. Убедительных расстройств чувствительных и мозжечковых нарушений нет, функции тазовых органов не страдают. У матери в неврологическом статусе выявляется повышение мышечного тонуса в ногах по пирамидному типу высокие коленные рефлексы без снижения мышечной силы.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите предварительный клинический диагноз.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Каков тип наследования болезни?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №29. Больной 37-и лет страдает шизофренией в течение четырех лет, постоянно принимает большие дозы нейролептиков (галоперидол, тиаприд). Последние 6 месяцев появилась замедленность и скованность движений, тремор в руках, насильственные движения мимических мышц, падения. В неврологическом статусе: выявляется симметричный акинетико-ригидный синдром, гипомимия, монотонность речи, замедление темпа движений в конечностях при сохранении их силы; повышение мышечного тонуса по пластическому типу с феноменом «зубчатого колеса», грубый постуральный тремор в верхних конечностях, больше справа, который усиливается при выполнении целенаправленных движений. Кроме того выявляется выраженный периоральный тремор («синдром кролика»), ходьба замедлена, постуральная неустойчивость, акатизия; рефлексы с конечностей средней живости, патологических рефлексов нет. Расстройства чувствительности не выявлено, функция тазовых органов не страдает.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите предварительный клинический диагноз.
3. Укажите причину развития двигательных нарушений?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №30. Мужчина 70-ти лет жалуется на дрожание и скованность в конечностях, больше в левых. Считает себя больным в течение 5-ти лет, когда появились дрожание и скованность в левой руке. Заболевание постепенно прогрессирует, через год присоединилась скованность в левой ноге, а через четыре года от начала заболевания появилось дрожание и скованность в правых конечностях. Периодически принимает ноотропные и вазоактивные препараты. В неврологическом статусе выявляется акинетико-ригидный синдром, с преобладанием в левых конечностях: гипомимия, редкое моргание, монотонная 294 затухающая речь, затруднение вставания со стула, микрография, походка шаркающая, мелкими шажками. Постуральных нарушений нет. При выполнении проб пальцепальце-

вой и с перебиранием пальцев рук выявляется гипокинезия. Обращает на себя внимание тремор покоя по типу «счета монет», больше в левой руке. Отмечается повышение мышечного тонуса в конечностях по пластическому типу с феноменом «зубчатого колеса», также тонус повышен в аксиальных отделах. Глазодвигательных нарушений нет. Имеются запоры, из-за чего постоянно принимает слабительные, учащенное мочеиспускание, особенно в ночные часы. Рефлексы с конечностей средней живости, симметричные, патологических рефлексов нет. Убедительных расстройств чувствительности не выявлено. На МРТ головы умеренное расширение желудочковой системы и субарахноидальных пространств; в веществе головного мозга единичные очаги дистрофического и постишемического характера.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите развернутый клинический диагноз.
3. Укажите причину развития двигательных нарушений?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №31. Больная, 73 лет жалуется на скованность и замедленность движений, дрожание верхних конечностей, больше правых, нарушение походки, падения, плохое настроение; видит посторонних людей, животных. Болеет в течение семи лет, когда появился тремор, скованность и замедленность движений в правых конечностях. Через три года появились аналогичные симптомы в левых конечностях. Лечилась стационарно, диагностирована болезнь Паркинсона, назначены противопаркинсонические препараты. В настоящее время принимает Мирапекс по 1 мг 3 раза в день, Амантадин по 200 мг 2 раза в день, Наком 250 мг 3 раза в день. Последние 3 месяца отмечается значительное снижение настроения и аппетита, повышенная тревожность, раздражительность, суицидальные мысли, появились зрительные галлюцинации в виде образов не знакомых и знакомых людей, реже животных (кошек, собак). В неврологическом статусе: выраженный асимметричный синдром паркинсонизма с преобладанием в правых конечностях в виде олигобрадикинезии, повышение мышечного тонуса по пластическому типу в конечностях и аксиальных мышцах. Тремор покоя, по типу «счета монет», больше справа. Себя обслуживает с трудом, однако самостоятельно передвигается, походка шаркающая, мелкими шажками, имеются поструральные нарушения с падениями. Нейропсихологическое исследование выявило деменцию легкой степени; тестирование по шкалам Гамильтона и Бека выявили тяжелые депрессивные расстройства.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите развернутый клинический диагноз.
3. Укажите причину развития двигательных нарушений?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №32. Больной, 72 лет, жалуется на неловкость, напряжение и онемение в конечностях, больше правых, насильственные движения в них, затруднение при ходьбе. Болен около четырех лет, заболевание имеет прогрессирующее течение. Два года назад на амбулаторном приеме диагностирована болезнь Паркинсона. Принимает препараты леводопы 500 мг в сутки. Эффекта от лечения нет. В неврологическом статусе выявляется асимметричный синдром паркинсонизма с преобладанием справа. Выявляется гипокинезия и ригидность, более выраженная в правой руке и аксиальной мускулатуре. Постуральная неустойчивость, нарушение ходьбы по типу лобной дисбазии. Выявляется грубый пострурально-кинетический тремор на который наслаиваются миоклонические подергивания. Кроме того, имеется фокальная дистония с вовлечением дистальных отделов рук. Глазо-

двигательные нарушения в виде замедления и прерывистости следящих движений, как в горизонтальной, так и в вертикальной плоскостях. Выявляется нарушение сложных видов глубокой чувствительности (астереогноз), синдром «чужой конечности». Имеется апраксия, умеренно выраженный псевдобульбарный синдром. Нейропсихологическое исследование выявило деменцию легкой степени, хуже выполнил тесты на праксис и счет цифр. На МРТ головы изменения соответствуют возрастной норме.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите развернутый клинический диагноз.
3. Укажите причину развития двигательных нарушений?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

ЗАДАЧА №33. Мужчина 58 лет госпитализирован в неврологическое отделение с жалобами (со слов родственников) на значительное снижение памяти: не помнит имена близких родственников, номера телефонов; дезориентацию в пространстве, своей личности, периодически возникающее психо-эмоциональное возбуждение, зрительные и слуховые галлюцинации, замедленность движений, падения, неспособность к самообслуживанию. Из анамнеза известно, что болен в течение 2-х лет, когда на фоне эмоционального стресса отметили снижение памяти, которое неуклонно прогрессировало, затем присоединились и другие выше описанные жалобы. В неврологическом статусе выявляется: замедленность движений, повышение тонуса по экстрапирамидному типу, миоклонии. Нейропсихологическое исследование выявляет выраженное снижение концентрации внимания, нарушение динамического праксиса и гнозиса при умеренных расстройствах памяти: MMSE- 25 баллов, FAB-тест- 12 баллов, тест рисования часов - 5 балла по 10-ти бальной системе. Выявлены умеренные речевые нарушения по типу акустико-мнестической афазии, отчуждение смысла слов и нарушением понимания сложных логико-грамматических структур. Также выявляются нарушение зрительнопространственных функций, речевые и мнестические расстройства, апраксия.

ВОПРОСЫ:

1. Укажите неврологические синдромы.
2. Определите развернутый клинический диагноз.
3. Укажите причину развития двигательных нарушений (локализацию поражения).
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
5. Назначьте дополнительные исследования.
6. Определите тактику дальнейшего лечения больного.

3.5. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ УЧЕБНОЙ ДИСЦИПЛИНЫ

3.5.1. Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров	
				в библиотеке	на кафедре
1	2	3	4	5	6
1	Неврология и нейрохирургия в 2-х томах	Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И.	2018, М.: Медицина	100	1
2	Неврология и нейрохирургия в 2-х томах	Гусев Е.И., Коновалов А.Н.,	2010, М.: Медицина	250	5

		Скворцова В.И.			
3	Нервные болезни (учебное пособие)	Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Скоромец А.П.	2016, М.: «МЕД прес-информ»	205	5
4	Нервные болезни (учебное пособие)	Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Скоромец А.П.	2010, М.: «МЕД прес-информ»	105	5
5	Нервные болезни (учебное пособие)	Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Скоромец А.П.	2012, М.: «МЕД прес-информ»	9	1
6	Нервные болезни (учебное пособие)	Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Скоромец А.П.	2013, М.: «МЕД прес-информ»	103	5
7	Нервные болезни (учебное пособие)	Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Скоромец А.П.	2014, М.: «МЕД прес-информ»	11	2
8	Топическая диагностика заболеваний нервной системы	Триумфов А.В.	1996, М.:Техлит	5	1
9	Топическая диагностика заболеваний нервной системы	Триумфов А.В.	1998, М.: Техлит	2	-
10	Топическая диагностика заболеваний нервной системы	Триумфов А.В.	2000, М.: Техлит	5	1
11	Топическая диагностика заболеваний нервной системы	Триумфов А.В.	2001, М.: Техлит	3	-
12	Клиническая генетика: учебник. 2-е изд., перераб. и доп.	под ред. Бочкова Н.П..	2001, М: ГЭОТАР-МЕД, 448с.	12	4
13	Клиническая генетика: учебник. - 2-е изд., перераб. и доп.	под ред. Бочкова Н.П..	2002. М: ГЭОТАР-МЕД, 448с.	19	2
14	Клиническая генетика: учебник. - 2-е изд., перераб. и доп.	под ред. Бочкова Н.П..	2004. М: ГЭОТАР-МЕД, 448с.	39	5
15	Клиническая генетика: учебник - 3-е изд., испр. и доп.	под ред. Бочкова Н.П..	2006. М. : ГЭОТАР-МЕД, 479с.	8	1

16	Клиническая генетика: учебник - 4-е изд., доп. и перераб.	Бочков Н.П., Пузырёв В.П., Смирнихина С.А.;	2011. М.: ГЭОТАР-Медиа, 592с.	2	-
17	Клиническая генетика: учебник - 4-е изд., доп. и перераб.	Бочков Н.П., Пузырёв В.П., Смирнихина С.А.;	2013, М.: ГЭОТАР-Медиа, 592с.	50	3
18	Медицинская генетика.	Гинтер Е.К.	2003, М.: Медицина, 448с.	35	3
19	Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Атлас-справочник. 3-е изд., перераб. и дополн.	Козлова С.И., Демикова Н.С.	2007, М.: Т-во научных изданий КМК; Авторская академия.. 448с.	10	-

3.5.2. Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке
1	2	3	4	5
1	Болезни нервной системы. Руководство для врачей»	Под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана, П.В.Мельничука	2005, М.: Медицина	2
2	Справочник практического врача по неврологии	Штульман Д.Р., Левин О.С.	1999. М.:МЕД пресс-информ.,	2
3	Клиническая неврология в 3-х томах	Никифоров А.С.	2002, М.:Медицина	2
4	Наследственные синдромы с признаком расщелины верхней губы и/или нёба (учебное пособие для студентов).	Голубцов В.И., Лазарев К.Ю., Нехорошкина М.О.	2013, Краснодар, - 46с.	100
5	Медицинская генетика для студентов и врачей.	Трошин В.М.	1992, Н.Новгород, 72с.	2
6	Симптомы и синдромы. В 3-х томах. Том 1	Под ред. Смирнова А.Н.	1994, М., 256с.	9
7	Симптомы и синдромы. В 3-х томах. Том 2	Под ред. Смирнова А.Н.	1994, М., 256с.	6
8	Симптомы и синдромы. В 3-х томах. Том 3	Под ред. Смирнова А.Н.	1994, М., 256с.	6
9	Семиотика наследственных болезней у детей	Новиков П.В.	2009, М.:Триада-Х, 432с.	1

	(симптом-синдром-болезнь).			
--	----------------------------	--	--	--

Законодательные и нормативно-правовые документы

1. Федеральный закон РФ от 21 ноября 2011 г. № 323 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».
2. Приказ Минздрава РФ от 10 февраля 2016 г. №83н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам со средним медицинским и фармацевтическим образованием»;
3. Приказ Минздрава РФ от 4 августа 2016г. № 575н «Об утверждении Порядка выбора медицинским работником программы повышения квалификации в организации, осуществляющей образовательную деятельность, для направления на дополнительное профессиональное образование за счет средств нормированного страхового запаса территориального фонда обязательного медицинского страхования»;
4. Приказ Минздрава РФ от 25 февраля 2016г. № 127н «Об утверждении сроков и этапов аккредитации специалистов, а также категорий лиц, имеющих медицинское, фармацевтическое или иное образование и подлежащих аккредитации специалистов»;
5. Приказ Минздрава РФ от 08 октября 2015 г. № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «здравоохранение и медицинские науки»;
6. Приказ Минздрава РФ от 11 ноября 2013 г. № 837 «Об утверждении Положения о модели отработки основных принципов непрерывного медицинского образования специалистов с высшим медицинским образованием в организациях, осуществляющих образовательную деятельность, находящихся в ведении Министерства здравоохранения Российской Федерации, с участием медицинских профессиональных некоммерческих организаций» (в редакции Приказа Минздрава РФ от 9 июня 2015г. №328);
7. Приказ Минздрава РФ от 31 декабря 2013г. № 1159н «Об утверждении Порядка ведения персонифицированного учета при осуществлении медицинской деятельности лиц, участвующих в оказании медицинских услуг»;
8. Приказ Минздрава РФ от 3 августа 2012 года №66н «Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях»;
9. «Положения о рабочей программе дисциплины Федерального государственного образовательного стандарта образовательных программ высшего образования уровня подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре», утвержденного решением Ученого совета ГБОУ ВПО КубГМУ Минздрава России от 21 мая 2015 г. протокол № 5, уставом федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Кубанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее – Университета) и другими нормативными правовыми актами.
10. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 13 апреля 2011 г. N 316н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи взрослому населению при заболеваниях нервной системы по профилю «неврология»;
11. Минздравсоцразвития России от 14.12.2012 N 1047н «Порядок оказания медицинской помощи детям по профилю "неврология»»

12. Приказ Минздравсоцразвития РФ от 09.08.2006 № 594 «Об утверждении стандарта медицинской помощи больным с сирингомиелией и сирингобульбией, сосудистой миелопатией, миелопатией при болезнях, классифицированных в других рубриках» (doc, 61 Кб)

13. Федеральный закон РФ об обращении лекарственных средств N 61-ФЗ от 12 апреля 2010 года

14. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 24 декабря 2012 г. N 1541н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при эпилепсии" (локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом; локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками; локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками)

15. Приложение к приказу Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 28.02.2005 г. N 174 (стандарт лечения: генерализованная идиопатическая (предположительно идиопатическая) эпилепсия и эпилептические синдромы);

16. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 29 декабря 2012 года N 1695н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при эпилепсии».

17. Проект Приказа Министерства труда и социальной защиты РФ "Об утверждении профессионального стандарта "Специалист в области неврологии" (подготовлен Минтрудом России 15.01.2016).

18. Приказ Министерства образования и науки РФ от 25 августа 2014 г. N 1084 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.42 Неврология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)"

3.5.3. Программное обеспечение, базы данных, информационно-справочные и поисковые системы.

1. справочно-поисковые системы «Гарант» и «Консультант - Плюс». Электронная учебная библиотека РостГМУ: <http://80.80.101.225/oracg>
2. ГАРАНТ [электронный ресурс]: справ. правовая система
3. Федеральная электронная библиотека Минздрава России [электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://www.femb.ru/feml/>, <http://feml.scsml.rssi.ru>
4. Российское образование. Федеральный образовательный портал [электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://www.edu.ru/index.php>
5. Научная электронная библиотека eLIBRARY [электронный ресурс]. –режим доступа: <http://elibrary.ru>
6. Архив научных журналов [электронный ресурс] / НЭИКОН. – Режим доступа: <http://archive.neicon.ru/xmlui/>.
7. Medline (PubMed, USA) [электронный ресурс]. –режим доступа: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>.
8. Медицинская литература (\$) - <http://www.mbookshop.ru/>
9. ConsiliumMedicum статьи по неврологии, рефлексотерапии- <http://consilium-medicum.com/magazines/cm/nevrology/>
10. Журнал «Боль и ее лечение» - <http://www.painstudy.ru/>
11. Крупнейшая база данных для врачей - <http://mirvracha.ru/>

12. Большая медицинская библиотека - <http://med-lib.ru/>
13. Информационный портал «Боль» - <http://paininfo.ru/>
14. Информационно-образовательный канал - <http://www.neuronet.ru/>

3.6. Материально-техническое и дидактическое обеспечение дисциплины

1. Учебные комнаты для работы ординаторов, мебель учебная, учебные доски.
2. Мультимедийный комплекс (ноутбук, проектор, экран), ПК, сканеры, ксерокс. Справочно-поисковые системы «Гарант» и «Консультант-плюс».
3. Наборы наглядных материалов по различным разделам дисциплины, ситуационные задачи, тестовые задания по изучаемым разделам и темам.

3.7. Образовательные технологии

Изучение дисциплины предполагает освоение ординаторами предусмотренных учебным планом модулей, разделов и тем программы (в рамках, отведенных учебным планом и программой часов), самостоятельную работу с литературой, на семинарах и практических занятиях, проводимых кафедрой с использованием, в том числе, интерактивных форм обучения.

Программа дисциплины реализуется преимущественно с использованием объяснительно-иллюстративного метода обучения, с элементами программированного и проблемного обучения, а также реализацией модульного метода обучения.

При изучении дисциплины используются следующие формы проведения занятий: информационно-коммуникационные (лекция-презентация; доклад-презентация), групповая дискуссия, деловая игра, игровое проектирование, ситуация-кейс и др.

В процессе подготовки ординаторов обязательным является определение базисных знаний, умений и навыков обучающихся перед началом обучения (входной контроль). Текущий контроль знаний осуществляется в процессе изучения учебной темы. По окончании изучения каждого модуля (раздела) проводится промежуточный (рубежный) контроль. При этом используются различные формы контроля: ответы на вопросы, решение ситуационных задач, зачет.

Изучение дисциплины «Неврология» предполагает освоение предусмотренных учебным планом разделов программы (в рамках, отведенных учебным планом и программой часов), самостоятельную работу с литературой, на семинарах занятиях, проводимых кафедрой с использованием, в том числе, интерактивных форм обучения (тренинги, деловые игры и т.д.).

4. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины

Обучение по дисциплине «Неврология» складывается из аудиторных занятий (24 часов), включающих лекционный курс и практические занятия, и самостоятельной работы (12 час.). В рамках рабочей программы учебное время равномерно распределено между разделами курса.

Самостоятельная работа ординаторов подразумевает подготовку к занятиям, анализ литературных источников, подготовку к тестированию, подготовку к текущему контролю.

Работа с литературой и нормативными документами рассматривается как вид учебной работы по дисциплине «Неврология» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам КубГМУ и материалам кафедры.

Текущий контроль знаний осуществляется в процессе изучения учебной темы. По окончании изучения каждого модуля проводится промежуточный (рубежный) контроль. При этом используются различные формы контроля: тестовый контроль, опрос, решение ситуационных задач, зачет.

Учебно-тематический план дисциплины «Неврология» используется для составления индивидуальных планов ординаторов.

В программе приведен общий список рекомендованной литературы и перечень законодательных, нормативно-инструктивных документов.

5. Протокол согласования учебной программы с другими дисциплинами специальности

МЕЖКАФЕДРАЛЬНЫЙ ПРОТОКОЛ СОГЛАСОВАНИЯ

Рабочей программы дисциплины «Неврология»

Кафедра нервных болезней и нейрохирургии с курсом нервных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС _____

Специальность 31.08.30 «Генетика» _____

Специальность, изучение которой опирается на учебный материал данной дисциплины	Кафедра	Вопросы согласования	Дата согласования протокол № _____
Генетика	Биологии с курсом медицинской генетики	Наследственные заболевания нервной системы	Протокол № <u>13</u> от « <u>22</u> » <u>мая</u> 2019 г.

Зав. кафедрой - разработчика программы, доктор медицинских наук, профессор _____



Г.Г.Музлаев _____

Зав. кафедрой смежной дисциплины, доктор медицинских наук, профессор _____



И.И. Павлюченко _____