

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России)

ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

УТВЕРЖДАЮ
Директор Института медицинского
образования
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России
Е.В. Пармон
21.05.2024

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

По дисциплине	«Орфанные заболевания нервной системы» (наименование дисциплины)
Уровень профессионального образования	Высшее образование – подготовка кадров высшей квалификации
Специальность	31.08.42 Неврология. (код специальности и наименование)
Направленность	Неврология (наименование направленности)
Факультет	Лечебный факультет (наименование факультета)
Кафедра	Кафедра неврологии с клиникой (наименование кафедры)

Форма обучения	очная
Курс	2
Занятия лекционного типа	6 час.
Занятия семинарского типа	24 час.
Всего аудиторной работы	30 час.
Самостоятельная работа (внеаудиторная)	42 час.
Контроль	
Форма промежуточной аттестации	зачет
Общая трудоемкость дисциплины	72/2 (час. /зач. ед.)

Санкт-Петербург
2024

Рабочая программа дисциплины «Орфанные заболевания нервной системы» разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 103 от 02.02.2022г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.42 Неврология;
- Приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 51н от 29.01.2019 «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-невролог»;
- учебным планом по специальности 31.08.42 Неврология;
- локальными нормативными актами Центра Алмазова.

Составители рабочей программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Алексеева Татьяна Михайловна	д.м.н. профессор	Заведующий кафедрой неврологии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Панина Елена Борисовна	к.м.н. доцент	Доцент кафедры неврологии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
3.	Топузова Мария Петровна	к.м.н. доцент	Доцент кафедры неврологии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

Рабочая программа дисциплины «Орфанные заболевания нервной системы» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры неврологии «04» марта 2024 г., протокол № 3.

Рабочая программа дисциплины «Орфанные заболевания нервной системы» рассмотрена и одобрена на заседании Учебно-методического совета Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России «21» мая 2024 г., протокол № 05/2024.

Пояснительная записка к рабочей программе дисциплины

Рабочая программа дисциплины разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования - подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.42 Неврология, с учётом профессионального стандарта и трудовыми функциями, сферами и видами будущей профессиональной деятельности Врача-невролога (профессиональный стандарт "Врач-невролог", утвержденный приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29 января 2019 г. № 51н).

1. ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель изучения дисциплины: подготовка квалифицированного специалиста способного и готового к самостоятельной профессиональной деятельности в качестве врача невролога амбулаторного и стационарного звена практического здравоохранения, обладающего системой теоретических фундаментальных знаний и практических профессиональных компетенций по оказанию диагностической, лечебной, профилактической и реабилитационной помощи взрослому и детскому населению с редко встречающимися заболеваниями нервной системы.

Задачи изучения дисциплины:

1. Сформировать необходимые знания и умения по проведению клинической диагностики и обследованию пациентов для выявления редких неврологических заболеваний
2. Сформировать необходимые знания и умения по назначению всех видов лечения в соответствии с современными стандартами оказания медицинской помощи на основе доказательной медицины и с учетом пациент-ориентированного, персонифицированного подхода к пациенту, включая оказание паллиативной помощи пациентам с редко встречающимися заболеваниями нервной системы.
3. Сформировать навыки по проведению профилактических мероприятий и ведению просветительской деятельности с целью раннего выявления редких неврологических заболеваний

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ

Дисциплина «Орфанные заболевания нервной системы» относится к Блоку 1 «Профессиональный модуль» учебного плана по специальности 31.08.42 Неврология в его часть, формируемую участниками образовательного процесса.

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин учебного плана:

- «Неврология»

Дисциплина обеспечивает изучение последующих дисциплин и практик учебного плана:

- «Неврология»
- «Клиническая практика»
- «Научно-исследовательская работа»

3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Изучение данной учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций:

Общепрофессиональные компетенции

Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Наименование категории (группы) компетенции - Медицинская деятельность			
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации о состоянии здоровья пациента	Знает: – основные жалобы при редких неврологических заболеваниях – особенности сбора анамнеза у пациентов и их родственников с наследственными заболеваниями нервной системы Умеет: – осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов и их родственников, законных представителей при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе у пациентов с наследственными заболеваниями нервной системы – интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов (их законных представителей) при неврологических заболеваниях	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ
	ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и оценку состояния пациента.	Знает: – основные неврологические синдромы – основы топической диагностики неврологических заболеваний – современные методы клинической, лабораторной, инструментальной, нейрофизиологической диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы – возможные осложнения, нежелательные реакции, возникающие в результате диагностических процедур у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы Умеет: – исследовать и интерпретировать неврологический статус пациента, выделять неврологические синдромы – ставить топический диагноз – обосновывать и планировать объем лабораторного, инструментального, нейрофизиологического обследования пациентов при заболеваниях и (или)	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ

		состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения). – интерпретировать и анализировать результаты лабораторного, инструментального, нейрофизиологического обследования пациентов при орфанных заболеваниях нервной системы	
	ОПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) и определяет тактику дальнейшего лечения с учётом клинических рекомендаций (протоколов лечения)	Знает: – Этиологию, патогенез, диагностику и клинические проявления основных орфанных заболеваний и (или) состояний нервной системы, их коды по МКБ – Порядок оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при основных орфанных заболеваниях нервной системы – Показания к госпитализации в неврологическое отделение (неврологический центр) или отделение нейрореанимации Умеет: – Использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего и осложнений) с учетом МКБ при орфанных заболеваниях нервной системы – Производить дифференциальную диагностику пациентам при орфанных заболеваниях нервной системы – Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи пациентам при орфанных заболеваниях нервной системы	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1. Разрабатывает план лечения пациентов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения)	Знает: – Стандарты и клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи при орфанных заболеваниях нервной системы – Современные методы лечения основных орфанных заболеваний нервной системы Умеет: – Разрабатывать план лечения пациентов при орфанных заболеваниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Проводить мониторинг заболевания, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ
	ОПК-5.2. Назначает медикаментозное и немедикаментозное лечение при заболеваниях	Знает: – Показания и противопоказания к назначению медикаментозного и немедикаментозного лечения при орфанных заболеваниях; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной

	и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения).	Умеет: – Назначать лекарственные препараты, немедикаментозное лечение, медицинские изделия и лечебное питание пациентам при орфанных заболеваниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения)	аттестации: ТЗ, СЗ
	ОПК-5.3. Оценивает эффективность и безопасность проводимого лечения пациентам	Знает: – Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, возникших при лечении пациентов при орфанных заболеваниях нервной системы Умеет: – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при орфанных заболеваниях – Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	ОПК-8.1. Проводит санитарно-просветительную работу по сохранению здоровья пациентов, формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний нервной системы	Знает: – Основы здорового образа жизни, методы его формирования – Основы медико-генетического консультирования при наследственных заболеваниях нервной системы Умеет: – Проводить санитарно-просветительную работу по профилактике орфанных заболеваний нервной системы	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи.*

Профессиональные компетенции

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикаторы достижения профессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания) (описывают составители программы)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Тип задач профессиональной деятельности - Медицинская деятельность			
ПК-5. Способен к оказанию паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	ПК-5.1. Проводит оценку состояния пациента и выявляет медицинские показания к оказанию паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	Знает: — Медицинские показания к оказанию паллиативной медицинской помощи пациентам при орфанных заболеваниях нервной системы Умеет: — Определять медицинские показания для направления пациентов при орфанных заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь населению, для назначения необходимого лечения, направленного на облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации – ТЗ, СЗ
	ПК-5.3. Способен взаимодействовать с родственниками пациентов, получающих паллиативную медицинскую помощь по навыкам и организации индивидуального ухода за пациентом, решению этических вопросов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы.	Знает: — особенности коммуникации и основные навыки общения с пациентами, нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, и их родственниками Умеет: — взаимодействовать с пациентами и родственниками пациентов, получающих паллиативную медицинскую помощь с соблюдением норм этики и деонтологии, а также по навыкам и организации индивидуального ухода за пациентом	Для текущего контроля – КВ, ТЗ Для промежуточной аттестации: ТЗ, СЗ

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи.*

4. СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ, СТРУКТУРИРОВАННОЕ ПО ТЕМАМ (РАЗДЕЛАМ) С УКАЗАНИЕМ ОТВЕДЕННОГО НА НИХ КОЛИЧЕСТВА АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ И ВИДОВ ЗАНЯТИЙ

4.1. Объем дисциплины в академических часах, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную внеаудиторную работу обучающихся

Вид учебной работы		Трудоемкость в академических часах	
		ВСЕГО	Курс 2
Контактная работа обучающихся с преподавателем (всего)		30	30
Из них:			
Занятия лекционного типа		6	6
Занятия семинарского типа		24	24
Самостоятельная внеаудиторная работа (всего)		42	42
Промежуточная аттестация – зачет		-	-
Общая трудоемкость дисциплины	Час.	72	72
	З.е.	2	2
Из них на практическую подготовку в час. *		40	40

ПА – промежуточная аттестация

**Практическая подготовка (ПП) - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы*

4.2. Содержание дисциплины, структурированное по разделам с указанием отведенного на них количества академических часов и видов занятий

Образовательная деятельность в форме практической подготовки, предусматривающая участие обучающихся в выполнении отдельных элементов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью, организована в соответствии с разработанным учебным планом и достигает до 80% от общей трудоемкости дисциплины для занятий семинарского типа и до 50% от занятий самостоятельной работы.

4.3. Тематический план занятий лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля *
Курс 2						
Раздел 1. Современные направления и возможности диагностики и терапии редких нервно-мышечных заболеваний.						
1.	Тема 1.1. Современные направления и возможности диагностики и терапии редких нервно-мышечных заболеваний.	2	Понятие орфанной патологии. Перечень заболеваний. Современные направления и возможности диагностики и терапии болезней двигательного нейрона, миастении, прогрессирующих мышечных дистрофий.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5.1; 5.3	Мультимедийная презентация	КВ, ТЗ
2.	Тема 1.2.Редкие формы полинейропатий.</					

Раздел 2. Редкие заболевания с поражением церебральных сосудов.							
2	Практическое занятие	Тема 2.1. Нарушение когнитивных функций при орфанных заболеваниях.	4	80%	Анатомо-функциональные основы когнитивных функций. Клиническая диагностика нарушения когнитивных функций. Нарушения когнитивных функций при сосудистой и нейродегенеративной патологии. Современные направления терапии.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5.1; 5.3	КВ, ТЗ
2	Практическое занятие	Тема 2.2. Редкие заболевания с поражением церебральных сосудов.	4	80%	Болезнь Мюльшпегеля. Церебральная амилоидная ангиопатия. Болезнь Бинсвангера. Наследственные церебральные артериопатии CADASIL; CARASIL; MELAS синдром. Эпидемиология, этиология, патогенез, клинические формы, клиническая картина, диагностика, дифференциальная диагностика, тактика ведения.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5.1; 5.3	КВ, ТЗ

4.5. Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Кол-во часов	из них на ГП 50%	Содержание самостоятельной работы	Перечень компетенций или индикаторов достижения компетенций	Оценочные средства** для текущего контроля
1.	Раздел 1. Современные направления и возможности диагностики и терапии редких нервно-мышечных заболеваний.	14	7	- изучение учебного материала по презентациям лекций и учебной литературе - работа с дополнительной литературой, информационными базами данных - решение ситуационных задач - оценка данных дополнительных методов исследования - составление ситуационных задач по клиническим случаям - запись неврологического статуса, осмотренного пациента - составление плана обследования и лечения, осмотренного или разобранного по истории болезни пациента - участие в подготовке проведения клинических разборов - работа с нормативными документами, международными классификациями, шкалами, опросниками.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5.1; 5.3	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
2.	Раздел 2. Редкие заболевания с поражением церебральных сосудов.	14	7	- изучение учебного материала по презентациям лекций и учебной литературе - работа с дополнительной литературой, информационными базами данных - решение ситуационных задач - оценка данных дополнительных методов исследования - составление ситуационных задач по клиническим случаям - запись неврологического статуса, осмотренного пациента - составление плана обследования и лечения, осмотренного или разобранного по истории болезни пациента - участие в подготовке проведения клинических разборов - работа с нормативными документами, международными классификациями, шкалами, опросниками.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5.1; 5.3	Для текущего контроля: КВ, ТЗ
3.	Раздел 3. Нейродегенеративные и другие редкие заболевания нервной системы.	14	7	- изучение учебного материала по презентациям лекций и учебной литературе - работа с дополнительной литературой, информационными базами данных - решение ситуационных задач - оценка данных дополнительных методов исследования - составление ситуационных задач по клиническим случаям - запись неврологического статуса, осмотренного пациента - составление плана обследования и лечения, осмотренного или разобранного по истории болезни пациента - участие в подготовке проведения клинических разборов	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5.1; 5.3	Для текущего контроля: КВ, ТЗ

				- работа с нормативными документами, международными классификациями, шкалами, опросниками.		
ВСЕГО:		42	21			

**Практическая подготовка (ПП) - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы.*

***Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи.*

Образовательные технологии, используемые при изучении дисциплины:

1. Традиционные образовательные технологии
2. Дистанционные образовательные технологии, в том числе с возможностью синхронного и асинхронного взаимодействия посредством

5.3. Организация промежуточной аттестации

Формы промежуточных аттестаций по дисциплине – зачет

Этапы проведения промежуточной аттестации:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции
1 этап	тестовый контроль	ТЗ	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-8.1, ПК-5.1, ПК-5.2
2 этап	собеседование с решением ситуационной задачи	СЗ	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-8.1, ПК-5.1, ПК-5.2

1. Тестирование. Тестовая база для ПА содержит 44 задания, из которых случайным образом выбирается 20 заданий, на которые студент должен дать ответ за 20 минут.

2. Собеседование по билетам (билет содержит ситуационную задачу). Время на подготовку 10 минут.

3. Критерии

Шкала критериев оценки сформированности компетенций 2 на промежуточной аттестации

Оценка	Критерии
Зачтено	В целом формулирует правильный ответ. Владеет понятийным аппаратом дисциплины. Демонстрирует знание терминов, концепций и теорий по дисциплине, устанавливает содержательные междисциплинарные связи, аргументирует выдвигаемые положения, приводит убедительные примеры, демонстрирует знание специальной литературы в рамках учебной программы. На вопросы отвечает четко, логично, по существу. Могут быть допущены недочеты в ответах на вопросы, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа или с помощью наводящих вопросов, заданных преподавателем.
Не зачтено	При ответе на вопрос допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины. Показывает недостаточное раскрытие терминов, концепций, теорий по дисциплине. Ответ содержит ряд серьезных неточностей, выводы поверхностны или неверны. Не может привести примеры из практики. Логически непоследовательно излагает материал.

5.4. Типовые оценочные средства для проверки формирования компетенций:

- с) наследственной спастической параплегии
- d) наследственной нейропатии со склонностью к параличам от сдавления**

Проверяемые компетенции - ОПК-8; ПК-5

4. Пациенты с боковым амиотрофическим склерозом нуждаются в регулярном диспансерном наблюдении для

- a) Подбора патогенетического лечения
- b) Выбора сроков хирургического лечения
- c) Назначения паллиативного лечения**
- d) Не нуждаются в регулярном наблюдении

Проверяемые компетенции - ПК-5

5. Терапия, которая улучшает качество жизни пациента при некурабельном заболевании называется _____

паллиативной

Примеры типовых ситу

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Препараты каких групп лекарственных средств Вы бы рекомендовали пациенту в составе терапии? Обоснуйте свой выбор.
5. Составьте план профилактических мероприятий для пациента.

Ответы

1. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия, вялый тетрапарез (лёгкий в верхних конечностях, средней степени в нижних конечностях), выраженный болевой синдром, дистальная гипестезия по полиневритическому типу, синдром периферической вегетативной недостаточности, бульбарный синдром.
2. Диагноз выставлен на основании данных:
 - анамнеза болезни (пациент болен в течение длительного времени, заболевание развивается подостро неуклонно прогрессирует), динамика развития неврологических симптомов: онемение, слабость и боли в ногах, к которым постепенно присоединилась слабость в руках и бульбарные расстройства);
 - объективного осмотра (походка по типу «степпаж», сенситивная атаксия, периферический тетрапарез - сила в проксимальных отделах рук 4 балла, ног - 3 балла, в к

1. Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

Операционная система семейства Windows

Пакет OpenOffice

Пакет LibreOffice

Microsoft Office Standard 2016

NETOP Vision Classroom Management Software

Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России

<http://moodle.almazovcentre.ru/>

САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

2. Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

9. КАДРОВОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих осуществление образовательного процесса по дисциплине «Орфанные заболевания нервной системы» соответствует требованиям ФГОС ВО программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.42. Неврология и отражен в Справке о кадровом обеспечении основной образовательной программы высшего образования.

10. ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗАЦИИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ ДЛЯ ИНВАЛИДОВ И ЛИЦ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ЗДОРОВЬЯ

Освоение дисциплины инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья при необходимости осуществляется кафедрой с использованием специальных методов обучения и дидактических материалов, составленных с учетом особенностей психофизического развития, индивидуальных возможностей и состояния здоровья таких обучающихся (обучающегося).

В целях освоения рабочей программы «Орфанные заболевания нервной системы» инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья кафедра обеспечивает возможность беспрепятственного доступа обучающихся в учебные помещения, туалетные комнаты и другие помещения кафедры, а также пребывание в указанных помещениях. Образование обучающихся с ограниченными возможностями здоровья может быть организовано как совместно

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
к рабочей программе по дисциплине
«Орфанные заболевания нервной системы»

Специальность ординатуры	31.08.42 Неврология
Направленность	Неврология
Квалификация (степень) выпускника:	«Врач-невролог»
Форма обучения:	очная
Срок освоения ОПОП:	2 года

Санкт-Петербург
2024

**ПАСПОРТ
ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ
по дисциплине «Орфанные заболевания нервной системы»**

Наименование раздела (темы) дисциплины	Код контролируемой компетенции или ее части (индикатора достижения компетенции)	Наименование оценочного средства *
Раздел 1. Современные направления и возможности диагностики и терапии редких нервно-мышечных заболеваний.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5	ТЗ, КВ, СЗ
Раздел 2. Редкие заболевания с поражением церебральных сосудов.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ
Раздел 3. Нейродегенеративные и другие редкие заболевания нервной системы.	ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ

1. В результате изучения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие компетенции:

ОПК-4 Способен проводить клиническую диагностику и обследование

	Умеет: - осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при орфанных заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе у пациентов с наследственными заболеваниями - интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов (их законных представителей) при неврологических заболеваниях	Соблюдение алгоритма сбора жалоб, анамнеза жизни у пациентов при орфанных заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе у пациентов с наследственными заболеваниями Шкалы и критерии оценивания 1, 2	Для текущего контроля: КВ, ТЗ <u>Для промежуточной аттестации:</u> ТЗ, СЗ
ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и оценку состояния пациента.	Знает: - основные неврологические синдромы и основы топической диагностики при орфанных неврологических заболеваниях - современные методы клинической, лабораторной, инструментальной, нейрофизиологической диагностики орфанных заболеваний и (или) состояний нервной системы - возможные осложнения, нежелательные реакции, возникающие в результате диагностических процедур у пациентов при орфанных заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	Правильность и полнота ответа о неврологических синдромах; топической диагностике; современных методах клинической, лабораторной, инструментальной, нейрофизиологической диагностики орфанных заболеваний и (или)	

		оценивания 1, 2	
ОПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической клас сификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) и определяет тактику дальнейшего лечения с учётом клинических рекомендаций (протоколов лечения)	Знает: - Этиологию, патогенез, диагностику и клинические проявления основных орфанных заболеваний и (или) состояний нервной системы - МКБ - Порядок оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при орфанных заболеваниях и (или) состояниях нервной системы - Показания к госпитализации в неврологическое отделение (неврологический центр) или отделение нейрореанимации	Правильность и полнота ответа об этиологии, патогенезе, диагностике и клинических проявлениях основных орфанных заболеваний и (или) состояний нервной системы; о структуре и использовании МКБ; порядке оказания медицинской помощи, клинических рекомендациях (протокола	

	заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи -Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния нервной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения	(или) состояниях нервной системы, проведения мониторинга заболевания и корректировки план лечения действующим порядками оказания медицинской помощи, клиническим рекомендациям (протоколам лечения). Шкалы и критерии оценивания 1, 2	<u>Для промежуточной аттестации:</u> ТЗ, СЗ
ОПК-5.2. Назначает медикаментозное и немедикаментозное лечение при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения).	Знает: -Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в неврологии; показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции -Методы немедикаментозного лечения, применяемые в неврологии, показания и противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные	Правильность и полнота ответа по механизмам действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применя	

- a) Левая височная доля
 - b) Левый зрительный бугор
 - c) Левая лобная доля
 - d) Правая теменная доля
2. В 1861 году Пьер Брока описал центр в головном мозге, при поражении которого развивается
- a) Сенсорная афазия
 - b) Моторная афазия
 - c) Амнестическая афазия
 - d) Фокальный эпилептический припадок
3. Истинный астереогноз обусловлен поражением доли головного мозга
- a) Лобной
 - b) Теменной
 - c) Затылочной
 - d) Височной
4. Больной с моторной афазией обращенную речь
- a) Понимает
 - b) Не понимает
 - c) Воспринимает как иностранный язык
 - d) Понимает только в письменном виде
5. Присутствие моторного джексоновского марша в структуре эпилептического приступа указывает на ирритацию:
- a) Полуса лобной доли
 - b) Задних отделов нижней лобной извилины
 - c) Передней центральной извилины
 - d) Нижней теменной доли
6. Обонятельные галлюцинации в начале эпилептического приступа свидетельствуют в пользу расположения очага:
- a) В медиобазальных отделах одной из височных долей
 - b) В области полю

- b) Проекционными волокнами
 - c) Ассоциативными волокнами
 - d) Электромагнитными волнами
10. При анозогнозии пациент:
- a) Не осознает свой неврологический дефект
 - b) Не узнает предметы на ощупь
 - c) Не узнает черты своего лица в зеркале
 - d) Не узнает показываемый предмет
11. Функция, имеющая локализацию коркового центра только в одном полушарии (является непарной):
- a) слух
 - b) стереогноз
 - c) зрение
 - d) понимание речи
12. У пациента с афазией Вернике нарушена способность:
- a) говорить
 - b) слышать
 - c) узнавать музыку
 - d) понимать речь
13. У пациента с апраксией нарушена функция выполнения:
- a) сложных произвольных движений
 - b) автоматического определения необходимой амплитуды движения
 - c) последовательных запланированных целенаправленных действий
 - d) одновременных движений разными конечностями
14. Для поражения какой доли головного мозга характерно появление апатико-абулического синдрома?
- a) лобной
 - b) височной
 - c) теменной
 - d) затылочной
15. К проекционным зонам в коре головного мозга относятся центры:
- a)

- d) афазия Вернике
18. Понимание следующих фраз можно использовать для выявления семантической афазии:
- a) «золотое сердце»
 - b) «кто старше: мамина дочка или дочкина мама?»
 - c) «может лисицу съесть курица»
 - d) «ехал Грека через реку»
19. Симптомы, характерные для поражения затылочных долей головного мозга:
- a) зрительная агнозия
 - b) слуховая агнозия
 - c) квадрантная анопия
 - d) зрительные галлюцинации
20. Больной с моторной афазией обращенную речь
- a) понимает
 - b) не понимает
 - c) воспринимает как иностранный язык
 - d) понимает только в письменном виде
21. Нарушение узнавания предмета при ощупывании называется
- a) анозогнозия
 - b) стереотаксис
 - c) тактильная гипестезия
 - d) астереогнозия
22. Анозогнозия характерна для поражения доли:
- a) височной доминантного полушария
 - b) височной субдоминантного полушария
 - c) теменной доминантного полушария
 - d) теменной субдоминантного полушария
23. Состояние «уже виденного» может возникнуть

- a) понимание смысла фраз
 - b) способность произносить слова
 - c) способность различать мелодии
 - d) способность объяснить пословицу
27. Выполнение следующих действий входит в методику выявления апраксии:
- a) сопротивляться обследующему
 - b) действовать с воображаемыми предметами
 - c) показать жест
 - d) попасть пальцем в нос
28. Шкала MMSE применяется в нейрореабилитации для оценки:
- a) Координации
 - b) Мышечной силы
 - c) Когнитивных функций
 - d) Глотания
29. Нарушение когнитивных функций можно диагностировать с помощью обследования:
- a) Нейропсихологического
 - b) Нейровизуализационного
 - c) Генетического
 - d) Биохимического
30. Для патогенетической коррекции когнитивных нарушений целесообразно использовать препараты из группы ингибиторов:
- a) Ацетилхолинэстеразы
 - b) Обратного захвата серотонина
 - c) Ангиотензинпревращающего фермента
 - d) Протонной помпы
31. Первый этап реабилитации реализуется:
- a) В нейрореанимации
 - b) В отделении реабилитации стационара
 - c) В поликлиническом отделении
 - d) На дому
32. Лого

- c) Когнитивных функций
 - d) Глотания
35. За коррекцию апракто-агностического синдрома в составе мультидисциплинарной бригады отвечает:
- a) Логопед
 - b) Нейропсихолог
 - c) Психотерапевт
 - d) Массажист
36. Присутствие моторного джексоновского марша в структуре эпилептического приступа указывает на ирритацию:
- a) Полюса лобной доли
 - b) Задних отделов нижней лобной извилины
 - c) Передней центральной извилины
 - d) Нижней теменной доли
37. Препаратом первого выбора для лечения эпилептического статуса является:
- a) Диазепам
 - b) Магния сульфат
 - c) Пропофол
 - d) Карбамазепин
38. Симптомом, позволяющим судить о локализации эпилептического очага при фокальных эпилептических приступах, является:
- a) Непроизвольное мочеиспускание
 - b) Прикусывание языка
 - c) Аура
 - d) Продрома
39. Синдром, относящийся к миастеническим
- a) Арнольда-Киари
 - b) Ламберта-Итона
 - c) Денди-Уокера
 - d) Миллера

- c) Диплопия и птоз
 - d) Экзофтальм
43. Для проведения фармакологической диагностической пробы на миастению в Российской Федерации используют
- a) Ацетилхолин
 - b) Калимин
 - c) Прозерин
 - d) Преднизолон
44. Информативным исследованием для диагностики миастении является
- a) Биопсия мышц
 - b) МРТ головного мозга
 - c) ЭНМГ
 - d) Определение уровня антител к ацетилхолинэстеразе
45. Глазные симптомы миастении представлены:
- a) птозом, миозом, экзофтальмом
 - b) птозом, диплопией, наружным офтальмопарезом
 - c) слезотечением, фотофобией
 - d) анизокорией, диплопией, светобоязнью
46. К какой группе заболеваний относятся прогрессирующие мышечные дистрофии?
- a) Первично-мышечные заболевания
 - b) Болезни двигательного нейрона
 - c) Болезни нервно-мышечного синапса
 - d) Невральные мышечные атрофии
47. Тип наследования миодистрофии Дюшенна
- a) Аутосомно-доминантный
 - b) Аутосомно-рецессивный
 - c) Сцепленный с X-хромосомой рецессивный

- d) Вегетативно-трофических и глубокой чувствительности
51. Для изменений в анализе ликвора при острой полирадикулоневропатии Гийена-Барре типично наличие
- a) Увеличения количества лимфоцитов >50
 - b) Низкого уровня глюкозы
 - c) Высокого ликворного давления
 - d) Белково-клеточной диссоциации
52. При невральной амиотрофии Шарко-Мари-Тут наблюдаются:
- a) Ноги в форме “перевернутой бутылки”
 - b) Псевдогипертрофии голеней
 - c) Приемы Говерса при вставании
 - d) “Штампующая” походка
53. Клиническим диагностическим критерием постановки диагноза синдрома Гийена-Барре является
- a) Двухсторонняя пирамидная симптоматика
 - b) Арефлексия глубоких рефлексов
 - c) Поражение черепных нервов
 - d) Наличие выраженного болевого синдрома
54. В клиническую триаду синдрома Миллера Фишера входит:
- a) гиперестезия
 - b) арефлексия
 - c) агнозия
 - d) мышечная атрофия
55. Патогенез транстиретиновой полинев

59. В диагностике бокового амиотрофического склероза клиническим критерием исключения является
- a) дебют болезни до 35-ти летнего возраста
 - b) течение болезни более 25-ти лет
 - c) межпозвоночная грыжа, компремирующая дуральный мешок на МРТ
 - d) проводниковые нарушения чувствительности
60. Характерными клиническими проявлениями бокового амиотрофического склероза являются
- a) Патологическая мышечная утомляемость
 - b) Мышечные атрофии
 - c) Мозжечковые симптомы
 - d) Вегетативные расстройства
61. В развитии семейной формы бокового амиотрофического склероза показана роль мутации в гене
- a) Cu/Zn-супероксиддисмутаза-1, SOD1
 - b) Арилсульфатаза А, ARSA
 - c) Медь-транспортирующей АТФазы, АТР7А
 - d) Атластина, ATL1
62. Развитие спинальной мышечной атрофии обусловлено мутациями в гене:
- a) SMN4
 - b) SMN1
 - c) SCN11
 - d) SMN11
63. Болезнь Кеннеди — это:
- a) X-сцепленная спинально-бульбарная мышечная атрофия
 - b

67. При болезни Альцгеймера в анализе ликвора выявляется
- Белково-клеточная диссоциация
 - Бета-амилоид
 - Пресинилин
 - Аполипопротеин Е
68. Деменция с тельцами Леви относится к:
- Синуклеинопатиям
 - Таупатиям
 - Амилоидопатиям
 - Ферропатиям
69. Язвенно-некротическое повреждение кожных покровов, развивающееся у ослабленных пациентов в результате сдавления кожи:
- Опрелость
 - Контактный дерматит
 - Пролежень
 - Рожистое воспаление
70. Какая из следующих задач входит в область паллиативной помощи при неоперабельных опухолях головного мозга?
- Устранение источника болей.
 - Обеспечение эмоциональной поддержки и управление болями.
 - Проведение хирургических операций на головном мозге.
 - Исследование генетических факторов, вызывающих боли.
71. Что включает в себя паллиативная помощь при болезни Альцгеймера?
- Хирургическое вмешательство для восстановления памяти.
 - Управление психотическими симптомами и обеспечение безопасности.
 - Противовоспалительная терапия для замедления прогрессирования заболевания.
 - Разработка новых препаратов для лечения болезни.
72. Ген

- d) Пожилая возрастная группа (60 лет и старше)
75. Структуры головного мозга, наиболее часто поражаемые при наследственной нейродегенерации с накоплением железа в головном мозге?
- Бледный шар и черная субстанция
 - Бледный шар и внутренняя капсула
 - Красное ядро и гипоталамус
 - Таламус и гипоталамус
76. При какой клинической форме наследственной нейродегенерации с накоплением железа в головном мозге на МРТ головного мозга часто выявляется типичный признак, называемый «глаза тигра»?
- MPAN (Митохондриально-мембранный белок-ассоциированная нейродегенерация)
 - PLAN (PLA2G6-ассоциированная нейродегенерация)
 - PKAN (Пантотенаткиназа-ассоциированная нейродегенерация)
 - Ацерулоплазминемиа
77. Дистония, пигментная ретинопатия и акантоцитоз наиболее типичны для этой клинической формы наследственной нейродегенерации с накоплением железа в головном мозге:
- Синдром Вудхауса-Сакати
 - PLAN (PLA2G6-ассоциированная нейродегенерация)
 - PKAN (Пантотенаткиназа-ассоциированная нейродегенерация)
 - Болезнь Куфора-Ракеба
78. Для ацерулоплазминемии характерно:
- Повы

82. Синдром Драве в большинстве случаев обусловлен патогенными мутациями в гене:
- a) *NOTCH3*
 - b) *TSC1*
 - c) *SCN1A*
 - d) *POLG*
83. Опухоль центральной нервной системы, типичная для туберозного склероза:
- a) Ганглиоглиома
 - b) Субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома (SEGA)
 - c) Пилоцитарная астроцитома
 - d) Дизэмбриональная нейроэпителиальная опухоль (DNET)
84. Основным клиническим симптомом гиперсомнии является
- a) Усталость в течение дня
 - b) Избыточная дневная сонливость
 - c) Нарушение ночного сна
 - d) Периодическое движение конечностей во сне
85. К объективным методам оценки дневной сонливости относится
- a) Эпвортская шкала сонливости
 - b) Полисомнография
 - c) Множественный тест латентности сна
 - d) Стэнфордская шкала сонливости
86. Для диагностики нарколепсии 2 типа уровень орексина-1 в цереброспинальной жидкости должен составлять
- a) > 110 пг/мл
 - b) < 110 пг/мл
 - c) > 10 пг/мл</

90. Наследственные заболевания, связанные с мутациями в гене белка периферического миелина
- a) нейропатия со склонностью к параличам от сдавления
 - b) болезнь Шарко-Мари-Тут I типа
 - c) болезнь Шарко-Мари-Тут III типа (синдром Дежерина-Сотта)
 - d) мультифокальная моторная нейропатия
91. Делеция в гене RMR22 приводит к развитию
- a) нейропатии со склонностью к параличам от сдавления
 - b) болезни Шарко-Мари-Тут I типа
 - c) болезни Шарко-Мари-Тут III типа (синдром Дежерина-Сотта)
 - d) мультифокальной моторной нейропатии
92. Дупликация в гене RMR22 приводит к развитию
- a) нейропатии со склонностью к параличам от сдавления
 - b) болезни Шарко-Мари-Тут I типа
 - c) болезни Шарко-Мари-Тут III типа (синдром Дежерина-Сотта)
 - d) мультифокальной моторной нейропатии
93. В клинической картине болезни Шарко-Мари-Тут I типа встречается изменение формы ног в виде
- a) «полой» стопы
 - b) «перевернутой бутылки»
 - c) псевдогипертрофии голеней
 - d) «когтистой» стопы
94. При гистологическом исследовании биопсии нерва при болезни Шарко-Мари-Тут I типа

98. При идиопатической гиперсомнии часто выявляются сопутствующие симптомы дисфункции _____ нервной системы
99. “Сонные веретена” и К-комплексы появляются во 2 стадию фазы _____ сна
100. Терапия, которая улучшает качество жизни пациента при некурабельном заболевании называется _____
101. Спинальная мышечная атрофия имеет тип передачи наследственного признака _____
102. Методами эффективного патогенетического лечения синдрома Гийена-Барре являются внутривенное введение человеческого иммуноглобулина и _____
103. Электрофизиологическое исследование, использующееся для диагностики эпилепсии (не аббревиатура) _____
104. Самая частая прогрессирующая мышечная дистрофия, связанная с мутацией в гене, отвечающим за выработку белка дистрофина, это миопатия _____ (эпоним)
105. Патогенез миастении связан с аутоиммунной блокадой _____ мембраны нервно-мышечного синапса
106. Для улучшения нервно-мышечной передачи в начальной базовой терапии пациентов с миастенией используют _____ препараты
107. Для проведения диагностической фармакологической пробы пациентам с миастенией в Российской Федерации используют _____ (указать название препарата)

4. В первые 10-30 минут эпилептического статуса препаратом выбора является:
- вальпроат натрия внутривенно капельно
 - диазепам внутривенно болюсно
 - вальпроат натрия внутримышечно
 - диазепам внутривенно капельно
5. Для купирования миастенического криза применяется
- Перитонеальный диализ
 - Плазмаферез
 - Экстренная тимэктомия
 - Калимин
6. В настоящее время термин «серонегативная» миастения используют при отсутствии:
- MuSK-антител
 - Антител к титину
 - Антител к ацетилхолиновым рецепторам
 - Антител к агрину
7. Клиническая классификация миастении по MGFA содержит следующее количество классов:
- 5
 - 8
 - 4
 - 3
8. Диуретик, применение которого безопасно у больных миастенией:
- фуросемид
 - спиринолактон
 - индапамид
 - гидрохлортиазид
9. Для экстренной терапии холинэргического криза при миастении применяется:
- прозерин
 - атропин
 - индапамид
 - плазмаферез
10. Глюкокортикостероиды показаны для патогенетического

- a) Мышечная дистрофия Беккера
- b) Спинальная мышечная атрофия
- c) Миотоническая дистрофия
- d) Миотония Томсена

13. При прогрессирующей миопатии Дюшенна наследственно обусловленным является нарушение синтеза белка

- a) Дофамина
- b) Дистрофина
- c) Церулоплазмينا
- d) Фенилаланингидроксилазы

14. К первично-демиелинизирующим полинейропатиям относится:

- a) ХВДП
- b) Алкогольная
- c) Диабетическая
- d) Уремическая

15. При какой полинейропатии в ликворе выявляется белково-клеточная диссоциация?

- a) Хроническая воспалительная демиелинизиру

20. Пациенты с боковым амиотрофическим склерозом нуждаются в регулярном диспансерном наблюдении для
- Подбора патогенетического лечения
 - Выбора сроков хирургического лечения
 - Назначения паллиативного лечения
 - Не нуждаются в регулярном наблюдении
21. При боковом амиотрофическом склерозе наиболее устойчивыми к поражению мышцами являются
- Мышцы, осуществляющие тыльное сгибание стопы
 - Гипотенар и тенар
 - Сфинктеры тазовых органов
 - Мышцы языка и мягкого нёба
22. Характерными изменениями на ЭМГ при боковом амиотрофическом склерозе являются
- Потенциалы фибрилляций
 - Блоки проведения
 - Декремент М-ответа
 - Миотонические разряды
23. Препарат патогенетической терапии спинальной мышечной атрофии I типа:
- окрелизумаб
 - глатирамера ацетат
 - рилузол
 - онасемноген абеперовек
24. Аутосомно-доминантный вариант болезни Альцгеймера связан с мутацией в гене
- Пресенилина (PS 1 и PS 2)
 - Супероксиддисмутазы (SOD1)
 - C 9orf1: \:72
 - Спастина (SPG4)
25. Наиболее

28. К паллиативным методам лечения эпилепсии относится:
- a) Резекция эпилептического очага
 - b) Стимуляция блуждающего нерва
 - c) Пульс-терапия глюкокортикостероидами
 - d) Хелатирующая терапия
29. Какие специалисты включены в команду специализированной паллиативной помощи?
- a) юристы
 - b) священнослужители
 - c) сотрудники благотворительных фондов
 - d) фармацевты
30. Главные цели при оказании паллиативной помощи пациентам после инсульта:
- a) Улучшение когнитивных возможностей пациента
 - b) Обеспечение качества жизни: уменьшение страданий и стремление к максимальному комфорту и самостоятельности пациента
 - c) Обучение родственников приемам ухода за пациентом
 - d) Обеспечение пациента оборудованием для домашней реабилитации
31. Паллиативное лечение пациентов с мышечной дистрофией Дюшенна/Беккера, в первую очередь, направлено на:
- a) поддержку интеллектуального уровня
 - b) профилактику нарушений со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной системы
 - c) обеспечение нормального слуха
 - d) профилактику нарушений глотания
32. Основная задача паллиативной помощи при болезни Паркинсона
- a) Уменьшение количества принимаемых лекарств
 - b) Улучшение подви

- a) «глаз тигра»
- b) «мордочка панды»
- c) «пасхальная булочка»
- d) «уши рыси»

36. Тип эпилептического приступа, облигатный для диагностики синдрома Леннокса–Гасто:

- a) Атонический
- b) Тонический
- c) Миоклонический
- d) Эпилептический спазм

37. К препаратам первого выбора при синдроме инфантильных эпилептических спазмов относится:

- a) Ламотриджин
- b) Эверолimus
- c) Руфинамид
- d) Преднизолон

38. Электроэнцефалографический паттерн, наиболее характерный для синдрома Веста:

- a) Гипсаритмия
- b) Роландический спайк
- c) Генерализованные комплексы «спайк – волна» част

d) митохондриальный

43. При нейропатии со склонностью к параличам от сдавления наиболее часто поражаются нервы

- a) малоберцовый
- b) седалищный
- c) срединный
- d) запирательный

44. Приема, каких препаратов следует избегать пациентам с диагнозом нейропатии со склонностью к параличам от сдавления

- a) антиконвульсантов (прегабалин)
- b) антидепрессантов (карбамазепин)
- c) магния (панангин)
- d) противоопухолевых (винкристин)

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

СЗ №№ 1-21 проверяют компетенции ОПК-4; ОПК-5; ОПК-8.1; ПК-5

1. СИТУАЦИОННАЯ

