**Дисциплина «Неврология»**

Тема **« Наследственные нервно – мышечные заболевания»**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Вид | Код | Текс названия трудовой функции/вопросы задания/вариантов ответа |
| Ф |  | **.** |
| В | 001 | Спинальная амиотрафия Верднига-Гоффмана наследуется: |
| 0 | А | По аутосомно-рецессивному типу |
| 0 | Б | По аутосомно-доминантному типу |
| 0 | В | По рецессивному типу связанному с полом (Х хромосома) |
| 0 | Г | По доминантному типу связанному с полом |
|  |  |  |
| В | 002 | Изменение контура ног по типу "опрокинутой бутылки" обусловлено изменением массы мышц: |
| 0 | А | При амиотрофии Шарко-Мари-Тута |
| 0 | Б | При гипертрофической невропатии Дежерина-Сотта |
| 0 | В | При мышечной дистрофии Эрба |
| 0 | Г | При амиотрафии Кугельберга-Веландера |
|  |  |  |
| В | 003 | Амиотрафия Шарко-Мари-Тута обусловлена первичным поражением: |
| 0 | А | Периферических двигательных нейронов |
| 0 | Б | Передних рогов спинного мозга |
| 0 | В | Мышц дистальных отделов конечностей |
| 0 | Г | Верно А и Б |
|  |  |  |
| В | 004 | Прогрессирующая мышечная дистрофия формы Ландузи-Дежерина наследуется: |
| 0 | А | По аутосомно-доминантному типу |
| 0 | Б | По аутосомно-рецессивному типу |
| 0 | В | По рецессивному типу сцепленному с полом (через Х хромосому) |
| 0 | Г | Все перечисленное |
|  |  |  |
| В | 005 | Тип наследования при миопатии Томсена характеризуется как: |
| 0 | А | Аутосомно-доминантный |
| 0 | Б | Аутосомно-рецессивный |
| 0 | В | Сцепленный с полом (через Х хромосому) |
| 0 | Г | Все перечисленное |
|  |  |  |
| В | 006 | При атрофической миотонии преобладает слабость мышц: |
| 0 | А | Головы и шеи |
| 0 | Б | Верхних конечностей |
| 0 | В | Нижних конечностей |
| 0 | Г | Туловища |
|  |  |  |
| В | 007 | Тип наследования при атрофической миотонии Штейнерта-Баттена характеризуется как: |
| 0 | А | Аутосомно-доминантный |
| 0 | Б | Аутосомно-рецессивный |
| 0 | В | Сцепленный с полом (через Х хромосому) |
| 0 | Г | Ничего из перечисленного |
|  |  |  |
| В | 008 | Для диагностики первичных мышечных поражений необходимо проведения следующих разновидностей ЭМГ: |
| 0 | А | Игольчатая |
| 0 | Б | Накожная |
| 0 | В | Стимуляционная |
| 0 | Г | Все перечисленное |
|  |  |  |
| В | 009 | Тип наследования при дистрофической миотонии характеризуется как: |
| 0 | А | Аутосомно-доминантный |
| 0 | Б | Аутосомно-рецессивный |
| 0 | В | Сцепленный с полом (через Х хромосому) |
| 0 | Г | Ничего из перечисленного |
|  |  |  |
| В | 010 | Лечение миастенического криза |
| 0 | А | прозерин |
| 0 | Б | карбамазепин |
| 0 | В | винпоцетин |
| 0 | Г |  |
|  |  |  |
| В | 011 | Миастенический криз проявляется |
| 0 | А | Слабостью дыхательных мышц |
| 0 | Б | Мозжечковой атаксией |
| 0 | В | миозом |
| 0 | Г | Нарушением функции тазовых органов |
|  |  |  |
| В | 012 | Невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута проявляется |
| 0 | А | Периферическими дистальными парезами в ногах |
| 0 | Б | Выраженной мозжечковой атаксией |
| 0 | В | Нарушением функции тазовых органов |
| 0 | Г | диплопия |
|  |  |  |
| В | 013 | Миастенический криз может развиться при приеме |
| 0 | А | транквилизаторов |
| 0 | Б | прозерина |
| 0 | В | тиамина |
| 0 | Г | калия |
|  |  |  |
| В | 014 | Проявления миодистрофии Ландузи-Дежерина |
| 0 | А | Слабость мимических мышц |
| 0 | Б | Слабость и атрофия камбаловидных мышц |
| 0 | В | Слабость и атрофия перонеальных мышц |
| 0 | Г | Все вышеперечисленное |
|  |  |  |
| В | 015 | Спинальные амиотрофии обусловлена поражением |
| 0 | А | Передних рогов спинного мозга |
| 0 | Б | Передних корешков спинного мозга |
| 0 | В | Нервно-мышечного синапса |
| 0 | Г | Задних корешков спинного мозга |
|  |  |  |
| В | 016 | Миопатия Дюшена вызвана: |
| 0 | А | Нарушением синтеза дистрофина |
| 0 | Б | Демиелинизацией периферических нервов |
| 0 | В | Аксональным поражением периферических нервов |
| 0 | Г | Дегенерацией передних рогов спинного мозга |
|  |  |  |
| В | 017 | Миастения представляет собой заболевание |
| 0 | А | дизиммунное |
| 0 | Б | дисметаболическое |
| 0 | В | дегенеративное |
| 0 | Г | демиелинизирующее |
|  |  |  |
| В | 018 | Для длительного лечения миастении используется |
| 0 | А | калимин |
| 0 | Б | пирацетам |
| 0 | В | Витамины группы В |
| 0 | Г | Все вышеперечисленное |
|  |  |  |
| В | 019 | Клинические формы миастении |
| 0 | А | глазная |
| 0 | Б | мозжечковая |
| 0 | В | псевдобульбарная |
| 0 | Г | спинальная |
|  |  |  |
| В | 020 | Дизартрия, поперхивание, изменение голоса характерны для |
| 0 | А | Бульбарной формы миастении |
| 0 | Б | Глазной формы миастении |
| 0 | В | Генерализованной формы миастении |
| 0 | Г | Всех вышеперечисленных форм |
|  |  |  |
| В | 021 | К фармакологическим критериям миастении относятся |
| 0 | А | Прозериновая проба |
| 0 | Б | Проба с парацетамолом |
| 0 | В | Проба с кофеином |
| 0 | Г | Верно А и Б |
|  |  |  |
| В | 022 | Электромиографическим критерием миастении является |
| 0 | А | Положительный декремент тест |
| 0 | Б | Положительный инкремент тест |
| 0 | В | Снижение скорости проведения по нерву |
| 0 | Г | Верно А и Б |
|  |  |  |
| В | 023 | Антитела против ацетилхолиновых рецепторов характерны для |
| 0 | А | Миастении |
| 0 | Б | Миопатии  |
| 0 | В | Миотонии |
| 0 | Г |  |
|  |  |  |
| В | 024 | Для глазной формы миастении характерно |
| 0 | А | Все нижеперечисленное |
| 0 | Б | Офтальмопарез |
| 0 | В | Птоз |
| 0 | Г | Диплопия |
|  |  |  |
| В | 025 | Основная группа препаратов для лечения миастении |
| 0 | А | Антихолинэстеразные препараты |
| 0 | Б | Транквилизаторы |
| 0 | В | Препараты магния |
| 0 | Г | Все вышеперечисленное |
|  |  |  |
| В | 026 | Перкуторная миотоническая реакция характерна для  |
| 0 | А | Дистрофическая миотония |
| 0 | Б | Наследственная моторно-сенсорная невропатия |
| 0 | В | Миастения |
| 0 | Г | Все вышеперечисленное |
|  |  |  |
| В | 027 | Аутосомно-доминантный тип наследования характерен для |
| 0 | А | Дистрофической миотонии |
| 0 | Б | Миотонической дистрофии Беккера |
| 0 | В | Всех вышеперечисленныхз |
| 0 | Г | Никаких из вышеперечисленных |
|  |  |  |
| В | 028 | К спинальным амиотрофиям относятся |
| 0 | А | Верднига-Гоффмана |
| 0 | Б | Шарко-Мари |
| 0 | В | Дежерина - Сотта |
| 0 | Г | Ландузи-Дежерина |
|  |  |  |
| В | 029 | Болезнь Кугельберга-Веландер развивается |
| 0 | А | С 4 до 20 лет |
| 0 | Б | В первые дня после рождения |
| 0 | В | Внутриутробно |
| 0 | Г | После 40 лет |
|  |  |  |
| В | 030 | Основными клиническими симптомами пр и наследственных полиневропатиях являются |
| 0 | А | Все нижеперечисленное |
| 0 | Б | Полиневропатический тип нарушения чувствительности |
| 0 | В | Снижение скорости проведения по периферическим нервам |
| 0 | Г | Дистальные атрофии стоп, кистей |