

Документ подписан простой электронной подписью

Информация о владельце: Ханты-Мансийского автономного округа-Югры

ФИО: Косенок Сергей Михайлович "Сургутский государственный университет"

Должность: ректор

Дата подписания: 25.08.2025 11:55:34

Уникальный программный ключ:

e3a68f3eaa1e62674b54f4998099d3d6bfdcf836

УТВЕРЖДАЮ  
Проректор по УМР

11 июня 2025г., протокол УМС №5

## Нервно-мышечные заболевания рабочая программа дисциплины (модуля)

Закреплена за кафедрой **Кардиологии**  
Учебный план о310842-Неврол-25-1.plx  
31.08.42 Неврология

Форма обучения **очная**

Общая трудоемкость **3 ЗЕТ**

Часов по учебному плану 108  
в том числе:  
аудиторные занятия 58  
самостоятельная работа 50

Виды контроля в семестрах:  
зачеты 1

### Распределение часов дисциплины по семестрам

Семестр (<Курс>.<Семестр на курсе>)	1 (1.1)		Итого	
	уп	рп		
Неделя	16 4/6			
Вид занятий	уп	рп	уп	рп
Лекции	4	4	4	4
Практические	54	54	54	54
Итого ауд.	58	58	58	58
Контактная работа	58	58	58	58
Сам. работа	50	50	50	50
Итого	108	108	108	108

Программу составил(и):

*к.м.н., доцент, Смертина Л.П.*

Рабочая программа дисциплины

**Нервно-мышечные заболевания**

разработана в соответствии с ФГОС:

Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования - по специальности 31.08.42 Неврология (приказ Минобрнауки России от 02.02.2022 г. № 103)

составлена на основании учебного плана:

31.08.42 Неврология

утвержденного учебно-методическим советом вуза от 11.06.2025 протокол № 5.

Рабочая программа одобрена на заседании кафедры

**Кардиологии** от 21.04.2025, протокол № 9

Зав. кафедрой к.м.н., доцент, Урванцева И.А.

**1. ЦЕЛИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ****2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ООП**

Цикл (раздел) ООП:	Б1.В.ДВ.01
<b>2.1</b>	<b>Требования к предварительной подготовке обучающегося:</b>
2.1.1	2.1.1 Неврология
2.1.2	2.1.2 Патология
<b>2.2</b>	<b>Дисциплины и практики, для которых освоение данной дисциплины (модуля) необходимо как предшествующее:</b>
2.2.1	Производственная (клиническая) практика
2.2.2	Производственная (клиническая) практика
2.2.3	Подготовка и сдача государственного экзамена

**3. КОМПЕТЕНЦИИ ОБУЧАЮЩЕГОСЯ, ФОРМИРУЕМЫЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)**

В результате освоения дисциплины обучающийся должен

<b>3.1</b>	<b>Знать:</b>
3.1.1	– организацию работы неотложной неврологической помощи;
3.1.2	– международную классификацию болезней;
3.1.3	– анатомию и физиологию нервной системы;
3.1.4	– общую патологию;
3.1.5	– клиническую лабораторную диагностику;
3.1.6	– анатомию, эмбриологию и топографическую анатомию центральной, периферической и веге-тативной нервной системы;
3.1.7	– нормальную и патологическую физиологию центральной и периферической нервной системы;
3.1.8	– этиологию и патогенез заболеваний нервной системы;
3.1.9	– классификации болезней нервной системы;
3.1.10	– современные методы обследования неврологического больного;
3.1.11	– современные методы лечения в неврологии;
3.1.12	– показания и противопоказания к нейрохирургическому лечению, применению физиотерапии и лечебной физкультуры, санаторно-курортному лечению при заболеваниях нервной системы;
3.1.13	– основы рационального питания и принципы диетотерапии в неврологической клинике;
3.1.14	– основные принципы неотложной терапии нервных болезней;
3.1.15	– основы клинической фармакологии и нейрофармакологию;
3.1.16	– экспертизу временной и стойкой нетрудоспособности при заболеваниях нервной системы.
3.1.17	– организацию диспансеризации неврологических больных, анализ ее эффективности;
3.1.18	– профилактику неврологических заболеваний и сан - просветительную работу;
<b>3.2</b>	<b>Уметь:</b>
3.2.1	<input type="checkbox"/> получить анамнестическую информацию о заболевании, выявить общие и специфиче-ские признаки неврологического заболевания, установить топический диагноз и неврологический синдром;
3.2.2	<input type="checkbox"/> определить необходимость применения тех или иных методов клинического и инструментального обследования;
3.2.3	<input type="checkbox"/> оценить результаты клинических и биохимических показателей, данные рентгеноскопии и рентгенографии, нейровизуализации, данные спирографии, ЭКГ, эхографии как способов диагностики патологических процессов и их активности;
3.2.4	оценить результаты биопсии мышечной ткани
3.2.5	<input type="checkbox"/> установить диагноз и провести дифференциальный диагноз в соответствии с классификацией МКБ-10, с выделением основного заболевания или синдрома, сопутствующих заболеваний и осложнений;
3.2.6	<input type="checkbox"/> назначить рациональное комплексное лечение в соответствии с действующими стандартами оказания неврологической помощи;
3.2.7	<input type="checkbox"/> оценить эффективность лечения, осуществить мероприятия по предупреждению возможных и лечению развившихся осложнений заболевания;
3.2.8	<input type="checkbox"/> определить показания для консультации других специалистов, консилиума специалистов;
3.2.9	<input type="checkbox"/> владеть методами обезболивания, уметь купировать острые болевые синдромы различного генеза;
3.2.10	<input type="checkbox"/> оценить тяжесть состояния больного; определить необходимость реанимационных мероприятий;

3.2.11	<input type="checkbox"/> провести комплекс реанимационных мероприятий при клинической смерти и терминальных состояниях;
3.2.12	<input type="checkbox"/> оказать срочную медицинскую помощь при неотложных состояниях в неврологии, а также при острой сердечной и сосудистой недостаточности, острой дыхательной недо-статочности, острых интоксикациях, термических и электротравмах;
3.2.13	<input type="checkbox"/> дать диагностическую оценку результатам ликворологического исследования;
3.2.14	оценить результаты рентгенологического исследования черепа и позвоночника, церебральной ангиографии, электроэнцефалографии, ультразвуковых методов исследования, электромиографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, а также картины глазного дна и исследования полей зрения;
3.2.15	<input type="checkbox"/> оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению;

#### 4. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

Код занятия	Наименование разделов и тем /вид занятия/	Семестр / Курс	Часов	Компетенции	Литература	Примечание
	<b>Раздел 1.</b>					
1.1	Заболевания нервной системы с нарушением нервно-мышечной передачи /Лек/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.2	Синдром Гийена-Барре: этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика и лечение /Лек/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.3	Лечение миастении: иммуносупрессивная терапия, оперативное лечение (тимэктомия) /Пр/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.4	Миастенический криз /Пр/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.5	Коморбидность миастении и других аутоиммунных заболеваний /Пр/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.6	Лечение хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии /Пр/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.7	Лечение спинальной амиотрофии /Пр/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	
1.8	Миозит с включениями /Пр/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2	

1.9	Иммунологические и инструментальные методы диагностики нервно-мышечных заболеваний /Пр/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.10	Строение нервно-мышечного синапса. Нейромедиаторы /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.11	Спинальные амиотрофии /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.12	Прогрессирующие мышечные дистрофии /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.13	Невральные амиотрофии /Ср/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.14	Болезни накопления с нарушением периферической нервной системы. Порфирии /Ср/	1	8	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.15	Миотонический синдром /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.16	Синдром ригидного человека /Ср/	1	6	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.17	Зачёт /Зачёт/	1	2	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2
1.18	Контрольная работа /Контр.раб./	1	2	ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.3	Л1.1 Л1.2 Л1.3Л2.1 Л2.2 Л2.3Л3.1 Л3.2 Л3.3 Э1 Э2

## 5. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

### 5.1. Оценочные материалы для текущего контроля и промежуточной аттестации

Представлены отдельным документом

**5.2. Оценочные материалы для диагностического тестирования**

Представлены отдельным документом

**6. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)****6.1. Рекомендуемая литература****6.1.1. Основная литература**

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л1.1	Триумфов А. В.	Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Краткое руководство	М.: МЕДпресс, 2023	12
Л1.2	Скоромец А. А., Скоромец Т. А.	Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей	СПб.: Политехника, 2021	0
Л1.3	Скоромец А. А., Скоромец А. П., Скоромец Т. А.	Нервные болезни: учебное пособие	Москва: МЕДпресс-информ, 2022	29

**6.1.2. Дополнительная литература**

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л2.1	Авакян Г. Н., Гусев Е. И., Коновалов А. Н., Скворцова В. И., Гехт А. Б.	Неврология: национальное руководство	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018	3
Л2.2	Ветошкин А.Г.	Процессы и аппараты защиты окружающей среды: учебное пособие	Москва: Абрис, 2012, <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785437200322.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785437200322.html</a>	1
Л2.3	Грешилов А.А., Егупов Н.Д., Матущенко А.М.	Ядерный щит: монография	Москва: Логос, 2008, <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785987042720.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785987042720.html</a>	1

**6.1.3. Методические разработки**

	Авторы, составители	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л3.1	Михненко О.В., Куприянов Н.С.	Менеджмент в строительстве. Стратегический и оперативно- производственный менеджмент строительной организации. Учебное пособие: учебное пособие	Москва: Книжный мир, 2011, <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785804140963.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785804140963.html</a>	1
Л3.2	Березов Т.Т., Коровкин Б.Ф.	Биологическая химия: учебник	Москва: Медицина, 2008, <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN5225046851.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN5225046851.html</a>	1
Л3.3	Чекмарев А.А.	Инженерная графика: учебник	Москва: Абрис, 2012, <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785437200810.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785437200810.html</a>	1

**6.2. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"**

Э1	Электронная библиотека РНБ: фонд авторефератов диссертаций
Э2	Научная электронная библиотека «КиберЛенинка»

**6.3.1 Перечень программного обеспечения**

6.3.1.1	Пакет прикладных программ Microsoft Office
---------	--

<b>6.3.2 Перечень информационных справочных систем</b>	
6.3.2.1	<a href="http://www.garant.ru">http://www.garant.ru</a> Информационно-правовой портал Гарант.ру
6.3.2.2	<a href="http://www.consultant.ru">http://www.consultant.ru</a> Справочно-правовая система Консультант Плюс

<b>7. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)</b>	
7.1	1. Учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа, занятий семинарского типа (практических занятий), групповых и индивидуальных консультации, текущего контроля и промежуточной аттестации
7.2	- типовой учебной мебелью
7.3	- стационарной учебной доской для мела
7.4	- табличным фондом
7.5	- Ноутбук
7.6	- Медиaproектор
7.7	- Стационарный экран
7.8	2. БУ-ХМАО-СОКБ
7.9	- Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе
7.10	связанные с медицинскими вмешательствами
7.11	- медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские ве-сы, ростомер, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профи-лактических и лечебных мероприятий, негатоскоп, камертон, молоточек неврологический)
7.12	- Универсальный передвижной палатный рентге-новский аппарат
7.13	- Высокоскоростной сканирующий томограф
7.14	- Мультисрезовой рентгеновский компьютерный томограф
7.15	- Томограф магнитный резонансный (МРТ)
7.16	- Передвижной рентгенодиагностический ком-плекс
7.17	- Электроэнцефалограф-анализатор
7.18	- Электромиограф
7.19	3. Аудитории симуляционного центра МИ, оборудованные фан-томной и симуляционной техникой, лабораторными инстру-ментами и расходными материалами.

## Форма оценочного материала для промежуточной аттестации

### Тестовое задание для промежуточной аттестации по дисциплине: Нервно-мышечные заболевания

#### 1 СЕМЕСТР

Код, направление подготовки	31.08.42 Неврология
Направленность (профиль)	Неврология
Форма обучения	Очная
Кафедра-разработчик	Кардиологии
Выпускающая кафедра	Кардиологии

#### Типовые задания для контрольной работы:

#### Список вопросов к темам для самостоятельной работы ординатора

##### Тема 1. Строение нервно-мышечного синапса. Нейромедиаторы.

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Структура нервно-мышечного синапса.
2. Функции нервно-мышечного синапса.
3. Ацетилхолин как синаптический передатчик импульса.
4. Роль MuSK в нервно-мышечной передаче.
5. Антигенные мишени на постсинаптической мембране: MuSK, титин, рецепторы кальций высвобождающих каналов эндоплазматического ретикулума, интерлейкин-12.
6. Ультраструктурные изменения синапса при миастении.

##### Тема 2. Спинальные амиотрофии (СМА)

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Определение, классификация
2. Болезнь Верднига-Гофмана
3. Болезнь Кугельберга-Веландер
4. Минимальные диагностические признаки для предварительного диагноза СМА
5. ЭМГ характеристика при СМА
6. Дифференциальный диагноз с мышечными дистрофиями, структурными миопатиями
7. Дифференциальный диагноз с БАС с поражением нижнего мотонейрона
8. Молекулярно-генетическое исследование при подозрении на СМА
9. Лечение СМА: спинраза,
10. Симптоматическое лечение при СМА

##### Тема 3. Прогрессирующие мышечные дистрофии.

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Окулофарингеальная дистрофия.
2. Мышечная дистрофия лице-плече-лопаточная (Ландузи-Дежерина)
3. Мышечная дистрофия плечевого и тазового пояса.
4. Мышечная дистрофия Дюшена (псевдогипертрофическая)
5. Мышечная дистрофия Беккера.
6. Миотоническая дистрофия.
7. Миопатия дистальная наследственная с поздним началом



#### **Тема 4. Невральные амиотрофии**

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Классификация
2. Клиническая картина
3. Дифференциальный диагноз с хроническими полинейропатиями
4. Дифференциальный диагноз с миопатией с поздним началом.
5. Медико-генетическое консультирование. Молекулярно-генетическое обследование.
6. Медикаментозное и физиотерапевтическое лечение
7. Возможности хирургического лечения
8. ЭНМГ характеристика различных типов невральной амиотрофии

#### **Тема 5. Болезни накопления с нарушением периферической нервной системы. Порфирии.**

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Порфирия острая интермиттирующая, неврологические осложнения.
2. Порфирия пестрая, неврологическая симптоматика, минимальные диагностические признаки для предварительного диагноза. Эритропоэтическая порфирия (основные клинические проявления).
3. Болезнь Фабри, неврологические симптомы, методы диагностики болезни Фабри, патогенетическая терапия. Осложнения беременности иного характера.
4. Болезнь Помпе. Неврологические симптомы. Диагностика, лечение болезни Помпе.
5. Поражение нервной системы при семейном амилоидозе. Диагностика, лечение.

#### **Тема 6. Миотонический синдром.**

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Понятие миотонии, клинические проявления синдрома.
2. Миотония врожденная (болезнь Томсона).
3. Миотония хондродистрофическая (Шварца-Джампея).
4. ЭМГ характеристики миотонического синдрома.
5. Лечение миотонического синдрома.
6. Дифференциальный диагноз миотонии с периодическим параличом. Паралич гиперкалиемический, гипокалиемический, гиперкалиемический.
7. Дифференциальный диагноз миотонии и миотонической дистрофии.
8. Медико-генетическое консультирование при подозрении на миотонию, молекулярно-генетическая диагностика при миотонии.

#### **Тема 7. Синдром ригидного человека.**

Перечень вопросов для устного опроса:

1. Современное представление об этиологии синдрома ригидного человека.
2. Клинические проявления заболевания.
3. Дифференциальный диагноз заболевания.
4. Иммунологическое обследование пациента при подозрении на заболевание. Значение ЭМГ в диагностике заболевания.
5. Диагностические критерии синдрома ригидного человека.
6. Иммунотерапия синдрома ригидного человека.
7. Симптоматическая терапия синдрома ригидного человека.

#### **Список тем рефератов к темам для самостоятельной работы студентов**

Темы рефератов:

##### **Строение нервно-мышечного синапса. Нейромедиаторы.**

- Структура и функции нервно-мышечного синапса.
- Физиология мышечного сокращения поперечно-полосатых мышц.
- События на постсинаптической мембране.

- Яды-блокаторы нервно-мышечной передачи.
- Молекулярные механизмы возникновения потенциала действия и распространение импульса по нервному волокну.
- Медиаторы в нервно-мышечном синапсе.

## **2. Спинальные амиотрофии.**

- Электромиография и ее роль в диагностике и дифференциальной диагностике спинальных амиотрофий.
- Спинальные амиотрофии взрослых.
- Лечение СМА 1 типа препаратами, зарегистрированными в России.
- Дифференциальный диагноз спинальной мышечной амиотрофии и БАС.
- Симптоматическая терапия при СМА.
- Паллиативная помощь при СМА.
- История создания препаратов с доказанной эффективностью для лечения СМА 1 типа (спинраза, риздиплам, золгенсма)
- Генетическая природа 5q – СМА
- Социальная помощь при орфанных заболеваниях, в том числе СМА.
- Спинальные мышечные атрофии с дебютом в детском возрасте.
- Физиотерапия при СМА.

## **3. Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД).**

- Клинические симптомы при различных формах ПМД.
- Инструментальные методы диагностики при подозрении на ПМД.
- Роль медико-генетического консультирования в случае ПМД.
- Патогистологическое обследование при подозрении на ПМД.
- Дифференциальный диагноз ПМД и воспалительных миопатий.
- Лечение ПМД – медикаментозное, физиотерапевтическое.
- Социальная помощь пациентам с ПМД.
- Клинико-лабораторные изменения при ПМД.

## **4. Невральные амиотрофии.**

- Полиморфизм невральной амиотрофии Шарко-Мари-Тутса.
- Дифференциальный диагноз наследственных полинейропатий.
- Симптоматическое лечение при невральной амиотрофии.
- Роль медико-генетического консультирования в диагностике наследственной невральной амиотрофии.
- Физиотерапевтические методы реабилитации пациентов с невральной амиотрофией.
- Медико-социальная экспертиза больных с невральной амиотрофией.

## **5. Болезни накопления с нарушением периферической нервной системы. Порфирии.**

- Амилоидная полинейропатия, симптомы, методы диагностики, дифференциальная диагностика с другими хроническими полинейропатиями.
- Полинейропатия при болезни Фабри – клинические симптомы болезни Фабри, особенности поражения периферической нервной системы, диагностика, лечение.
- Болезнь Помпе- неврологические симптомы, дифференциальный диагноз неврологических осложнений, диагностика, лечение.
- Полинейропатия при порфирии, клинические симптомы, диагностика, принципы лечения.
- Медико-генетическое консультирование при болезнях накопления. Мультидисциплинарный подход в диагностике и лечении пациентов.
- Медико-социальная экспертиза при болезнях накопления с неврологическими осложнениями.

## 6. Миотонический синдром.

- Клинические признаки миотонии.
- Миотония Томсена, этиология, патогенез, клинические симптомы, лечение.
- Миотоническая дистрофия Стейнерта - этиология, патогенез, клинические симптомы, лечение.
- Роль медико-генетического консультирования у больных с миотоническим синдромом.
- Лечение синдрома миотонии.
- Дифференциальный диагноз при заболеваниях с миотоническим синдромом.

## 7. Синдром ригидного человека.

- История накопления знаний о проблеме «Синдром ригидного человека».
- Современные представления об аутоиммунной этиологии заболевания – «за» и «против».
- Дифференциальный диагноз синдрома ригидного человека.
- Клинико-иммунологическо-нейрофизиологические изменения при заболевании «Синдром ригидного человека».
- Патогенетическая и симптоматическая терапия заболевания.
- Дифференциальный диагноз локальной формы синдрома ригидного человека.

## Список задач для аудиторной работы студентов (пример 3-5 шт)

### Задача 1.

Пациентка 37 лет обратилась с жалобами на болезненное «стягивание» мышц левого бедра; при этом пациентка не может согнуть ногу в коленном суставе. Жалобы и симптомы были интерпретированы как проявления остеохондроза поясничного отдела позвоночника. Назначенная терапия (нестероидные противовоспалительные средства, миорелаксант) облегчения не принесла. Симптомы медленно прогрессировали. Ощущения болезненного мышечного спазма распространилось на нижние отделы мышц спины, сформировалась патологическая поза, напоминающая фигуру в гимнастических упражнениях «ласточка» - левое бедро разогнуто, голень разогнута. Ходьба существенно затруднена. При осмотре у пациентки равномерно оживлены сухожильные рефлексы, 1 палец левой стопы фиксирован в положении разгибания, параспинальные мышцы, мышцы левого бедра и голени напряжены и болезненны при пальпации.

Пациентка обследована: ЭНМГ стимуляционная патологии нервов нижних конечностей не выявила. Игольчатая ЭНМГ выявила постоянную произвольную активность двигательных единиц, усиливающуюся в ответ на звуковые стимулы, а также при введении и смене положения игольчатого электрода. При иммунологическом обследовании выявлены анти-GAD аутоантитела в высоком титре. Назначена симптоматическая терапия баклофеном и габапентином, без существенного улучшения.

Вопросы.

1. Поставьте диагноз.
2. Предложите лечение.

Ответы.

1. Синдром ригидного человека.
2. Внутривенный иммуноглобулин человека в дозе 4 г на 1 кг массы тела внутривенно, 5 инфузий. Поддерживающая терапия по индивидуальной схеме.

### Задача 2.

Пациентка 62 лет, в дебюте заболевания отметила невнятность речи и расстройства глотания. Диагноз «Миастения» был выставлен на основании положительной прозеринового пробы и выявления декремента М-ответа 27% при стимуляции ЗГЦ двубрюшной мышцы. Назначена терапия преднизолоном с увеличением дозы с 20 мг через день до дозы 70 мг через день и калимин 60 мг 3 раза в день. Через 7 месяцев наступила компенсация - симптомы регрессировали, и больная не испытывала потребности в калимине. При

обследовании на КТ средостения была выявлена тимома. Проведено оперативное лечение. Терапия преднизолоном продолжена в течение 6 месяцев и затем планомерно уменьшена до поддерживающей дозы 20 мг через день. Также пациентка принимала калимин время от времени, ориентируясь на свои ощущения – эпизодическую слабость голоса после речевой нагрузки к концу дня. Через две недели после перевода на поддерживающую дозу преднизолона у больной развилась выраженная дизартрия, расстройства глотания, слюнотечение как из-за расстройств глотания, так и на фоне приема калимина, который пациентка самостоятельно стала принимать в дозе 90 мг 3 раза в день. Направлена в стационар по неотложным показаниям. Выполнена фиброгастроуденоскопия, выявлена эрозия слизистой желудка, гемосидерин на дне эрозий.

Вопросы.

1. Какое осложнение миастении развилось у пациентки?
2. Назначьте лечение.

Ответы.

1. Миастенический криз с признаками холинэргической активации.
2. Внутривенный иммуноглобулин человека в дозе 4 г на 1 кг массы тела внутривенно, 5 инфузий. Поддерживающая терапия по индивидуальной схеме. Дальнейшая терапия – азатиоприн с наращиванием дозы, начиная с 50 мг 1 раз в день, до дозы 2 мг на 1 кг массы тела и при компенсации поддерживающая терапия 100 мг в два приема, с контролем лабораторных показателей. Лечение эрозивного гастрита.

Задача 3.

16-летняя девушка жалуется на похудание икроножных мышц и слабость в стопах. Пациентка не может продолжить занятие танцами, так как не может вставать высоко на носки и с трудом встает на пятки. Заболела постепенно, медленно; каких-либо болей не испытывает. При сборе наследственного анамнеза стало известно, что отец пациентки страдал от слабости в ногах. В настоящее время с семьей не проживает. Сводная сестра по линии отца также страдает схожим заболеванием со слабостью и похуданием мышц ног.

В неврологическом статусе выявлена гипотрофия мышц голеней, отсутствие сухожильных рефлексов с рук и ног, высокий свод обеих стоп, походка по типу «степаж». В дополнение к указанным симптомам, снижение вибрационной чувствительности ниже уровня колен.

Вопросы.

1. Какое заболевание следует предположить?
2. Назначьте обследование.
3. Придумайте и нарисуйте генеалогическую схему, соответствующую наследственному анамнезу больной. Необходима ли медико-генетическая консультация?

Ответы.

1. Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия (невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тутса)
2. ЭНМГ двигательных и чувствительных нервов конечностей
3. Медико-генетическая консультация необходима, как и, обследование родственников пробанда, молекулярно-диагностическая диагностика

#### Задача 4.

14-летний подросток предъявляет жалобы на слабость в руках и ногах, из-за которых он не может участвовать в спортивных занятиях в колледже. Заболел постепенно, медленно. При целенаправленном опросе отмечает, что лицо его с течением времени тоже «как-то изменилось». Его дядя по материнской линии умер в молодом возрасте от какого-то мышечного заболевания. Его старшая сестра здорова.

При осмотре: неполное смыкание век при зажмуривании, «симптом ресниц». Протрузия верхней губы. «Поперечная» улыбка. Гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника. Походка переваливающаяся. При вертикализации из положения лежа отмечаются приемы лестничного вставания. Мышечный тонус снижен. Глубокие рефлексy не вызываются. Крыловидные лопатки. Нарушений чувствительности не выявлено.

#### Вопросы.

1. Поставьте предположительный клинический диагноз. Какой тип наследования предполагается предварительно?
2. Назначьте обследование.
3. Объясните суть приемов «лестничного вставания».

#### Ответы.

1. Прогрессирующая мышечная дистрофия. Плече-лопаточно-лицевая миодистрофия Ландузи-Дежерина? Поясно-конечностная форма Беккера? Вероятно, сцепленный с полом тип наследования.
2. КФК, миоглобин, ЭМГ игольчатая, ЭхоКГ, спирография, медико-генетическое консультирование, молекулярно-генетическая диагностика.
3. Симптоматическое лечение. При уточнении формы (молекулярно-генетической диагностикой) обсуждение возможности патогенетической терапии.

#### Задача 5.

Больной 28 лет через 2 недели после перенесенного ОРВИ остро почувствовал колющие боли в кончиках пальцев правой стопы, а затем, в тот же день, и в пальцах левой стопы. На следующий день появилось чувство онемения в стопах и в кистях и быстро распространилось на все тело, кроме лица. Отмечал онемение кончика языка. Самостоятельно пошел на прием в поликлинику, по дороге из-за внезапной слабости в ногах упал. Доставлен машиной «Скорой помощи» в приемное отделение стационара. При осмотре: больной в ясном сознании. Температура тела 36,8С. Черепные нервы интактны. Нистагма нет. Парез до умеренного в кистях и проксимальных отдела верхних конечностей, глубокий парез (2 балла) в проксимальных и дистальных отделах ног. Сухожильная арефлексия. Тазовые функции не нарушены.

#### Вопросы.

1. Поставьте предположительный клинический диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Назначьте лечение.

#### Ответы.

1. Синдром Гийена-Барре.
2. Исследование СМЖ на второй неделе заболевания для определения белково-клеточной диссоциации.
3. ЭНМГ, обследование на предмет вторичной полинейропатии (гепатит, ВИЧ, онкологическое или системное заболевание)
4. Плазмаферез с плазмозамещением 30-40 мл на 1 кг массы тела через день с возмещением потери белка альбумином.

**Список вопросов тестового контроля с ответами для текущего контроля знаний (пример 10 вопросов).**

**1. Выберите один правильный ответ:**

Для диагноза синдрома Гийена-Барре необходимо наличие у больного обязательных симптомов

- а) остро возникшего и прогрессирующего до 4 недель пареза в двух и более конечностях
- б) положительных симптомов натяжения
- в) сухожильной гипо- или арефлексии
- г) наличие ОРВИ или кишечной инфекции в анамнезе

**Варианты ответа:**

- 1. Верно только а, б
- 2. Верно только а, в
- 3. Верно а, г
- 4. Нет правильного ответа

**2. Выберите один правильный ответ:**

При подозрении на миастению с диагностической целью проводят пробу с

**Варианты ответа:**

- а) прозеринном
- б) преднизолоном
- в) пронораном
- г) верно все

**3. Выберите один правильный ответ:**

При тяжелой генерализованной миастении противопоказан прием

- а) препаратов магния (сульфата магния)
- б) антибиотиков фторхинолонового ряда
- в) спиронолактонов
- г) нейролептиков и транквилизаторов (кроме грандаксина)

**Варианты ответа:**

- 1. Верно все
- 2. Верно только а, б, г
- 3. Верно а, б, в
- 4. Нет правильного ответа

**4. Выберите один или несколько правильных ответов:**

При хронической демиелинизирующей полинейропатии

- а) поражение черепных нервов отсутствует
- б) начало заболевания постепенное медленное
- в) прогрессирование симптомов более 8 недель
- г) двигательные расстройства преобладают над чувствительными

**5. Выберите один правильный ответ:**

При синдроме ригидного человека у пациента

- а) мышечный тонус повышен по типу «зубчатого колеса» в руках и ногах
- б) возникают болезненные мышечные спазмы
- в) отмечается поясничный гиперлордоз
- г) скованность и ригидность аксиальной мускулатуры

**Варианты ответа:**

- 1. Верно только а, в
- 2. Верно только а, б
- 3. Верно б, в, г
- 4. Нет правильного ответа

**6. Выберите один или несколько правильных ответов:**

Для миозита с включениями характерны

- а) мышечная слабость с медленно прогрессирующим течением
- б) преобладание мышечной слабости в дистальных отделах рук и ног
- в) преобладание слабости в разгибателях бедер и сгибателях пальцев рук
- г) гипотрофия, атрофия собственных мышц кистей

**7. Определите тяжесть миастении по шкале MGFA:**

Если у больного преобладание умеренной слабости проксимальных отделов конечностей, умеренное вовлечение бульбарной мускулатуры, умеренная слабость окулярных мышц

Ответы: \_\_\_\_\_

**8. Выберите один или несколько правильных ответов:**

Повышение уровня КФК в 1000 и более раз характерно для

- а) прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшена
- б) миозита с включениями
- в) тяжелой генерализованной миастении
- г) полинейропатии критических состояний

**9. Выберите один правильный ответ:**

Какие средства (методы) относятся ко «второму этапу» терапии в лечении миастении

- а) преднизолон, метилпреднизолон, тимэктомия
- б) азатиоприн, микофеналата мофетил, циклоспорин, циклофосфан
- в) калимин, хлорид калия, верошпирон
- г) внутривенный человеческий иммуноглобулин,

**10. Выберите один или несколько правильных ответов**

Показанием к тимэктомии являются все перечисленные, кроме

- а) наличие тимомы
- б) вовлечение в процесс краниобульбарной мускулатуры
- г) прогрессирующее течение миастении
- д) глазная форма миастении

**11. Расположите в правильной порядке:**

Действий врача-невролога в диагностики миастении:

- а) сбор жалоб, анамнеза
- б) проба на утомление
- в) ЭМГ
- г) проба с прозеринном
- д) проба на утомление
- е) КТ-средостения

**Ключ к тесту:**

№ вопроса	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
Пр. ответ	2	а	2	в,г	3	а, в	2А	а	а	а, д	а,в,д,г,б,е