**Discipline "Neurologie"**

Thème **"****Maladies neuromusculaires héréditaires "**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Вид | Код | Текс названия трудовой функции/вопросы задания/вариантов ответа |
| Ф |  | **.** |
| В | 001 | **Parmi les type de Transmission héréditaire suivants, la quel caractérise L'amyotrophie spinale infantile (ASA) de type 1 ou maladie de Werding-Hoffmann:** |
| 0 | А | Type autosomique récessif |
| 0 | Б | Type dominant autosomique |
| 0 | В | Récessif Lié au sexe (via le chromosome X) |
| 0 | Г | Dominant lié au sexe (via le chromosome X) |
|  |  |  |
| В | 002 | **une atrophie musculaire entraîner une déformation des pieds et des mains caractérise:** |
| 0 | А | amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth |
| 0 | Б | neuropathie hypertrophique de Dejerine-Sott |
| 0 | В | la dystrophie musculaire |
| 0 | Г | amyotrophie de Kugelberg-Velander |
|  |  |  |
| В | 003 | **amyotrophie de Charcot-Marie-Tooth est une lésion primaire de:** |
| 0 | А | Motoneurones périphériques |
| 0 | Б | Cornes antérieur de la moelle épinière |
| 0 | В | Muscles des extrémités distales |
| 0 | Г | rréponses A et B |
|  |  |  |
| В | 004 | **Parmi les type de Transmission héréditaire suivants, la quel caractérise La dystrophie musculaire progressive de la forme Landusi-Dejerine :** |
| 0 | А | dominant autosomique |
| 0 | Б | autosomique récessif |
| 0 | В | Lié au sexe (via le chromosome X) |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| В | 005 | **Parmi les type de Transmission héréditaire suivants, la quel caractérise  la myopathie de Thomsen** |
| 0 | А | Dominante autosomique |
| 0 | Б | Autosomique récessif |
| 0 | В | Lié au sexe (via le chromosome X) |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| **В** | **006** | **En cas d’une amyotonie atrophique , la faiblesse musculaire prévaut dans:** |
| 0 | А | Tête et cou |
| 0 | Б | Membres supérieurs |
| 0 | В | Membres inférieurs |
| 0 | Г | Torse |
|  |  |  |
| В | 007 | **Parmi les type de Transmission héréditaire suivants, la quel caractérise la myotonie atrophique de Steinert-Batten** |
| 0 | А | Dominante autosomique |
| 0 | Б | Autosomique récessif |
| 0 | В | Lié au sexe (via le chromosome X) |
| 0 | Г | Aucune de ces réponses |
|  |  |  |
| В | 008 | **Pour le diagnostic des lésions musculaires primaires, les types d'EMG suivants sont nécessaires:** |
| 0 | А | Aiguille |
| 0 | Б | Cutané |
| 0 | В | Stimulation |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| В | 009 | **Parmi les type de Transmission héréditaire suivants, la quel caractérise la myotonie dystrophique** |
| 0 | А | Dominante autosomique |
| 0 | Б | Autosomique récessif |
| 0 | В | Lié au sexe (via le chromosome X) |
| 0 | Г | Aucune de ces réponses |
|  |  |  |
| В | 010 | **Traitement de la crise myasthénique** |
| 0 | А | prosérine |
| 0 | Б | carbamazépine |
| 0 | В | vinpocétine |
| 0 | Г |  |
|  |  |  |
| В | 011 | **La crise myasthénique se manifeste par:** |
| 0 | А | Faiblesse musculaire respiratoire |
| 0 | Б | Ataxie cérébelleuse |
| 0 | В | myosis |
| 0 | Г | Dysfonctionnement des organes pelviens |
|  |  |  |
| В | 012 | **L' amyotrophie neurale de Charcot-Marie-Toot se manifeste** |
| 0 | А | Parésie distale périphérique dans les jambes |
| 0 | Б | Ataxie cérébelleuse sévère |
| 0 | В | Dysfonctionnement des organes pelviens |
| 0 | Г | diplopie |
|  |  |  |
| В | 013 | **Une crise myasthénique peut se développer lorsqu'elle est prise** |
| 0 | А | tranquillisants |
| 0 | Б | prosérine |
| 0 | В | thiamine |
| 0 | Г | potassium |
|  |  |  |
| В | 014 | **Manifestations de la myodystrophie de Landuzy- Dejerine** |
| 0 | А | Faiblesse musculaire faciale |
| 0 | Б | Faiblesse et atrophie des muscles du soléaire |
| 0 | В | Faiblesse et atrophie des muscles péroniers |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| В | 015 | **Spinal amyotrophie est une atteinte de:** |
| 0 | А | Cornes anterieur de la moelle épinière |
| 0 | Б | Racines antérieures de la moelle épinière |
| 0 | В | Synapse neuromusculaire |
| 0 | Г | Racines postérieures de la moelle épinière |
|  |  |  |
| В | 016 | **La myopathie Duchenne est causée par:** |
| 0 | А | Synthèse altérée de la dystrophine |
| 0 | Б | Démyélinisation des nerfs périphériques |
| 0 | В | Dommages axonaux aux nerfs périphériques |
| 0 | Г | Dégénérescence des cornes antérieures de la moelle épinière |
|  |  |  |
| В | 017 | **La myasthénie gravidique est une maladie** |
| 0 | А | désimmunisation |
| 0 | Б | dysmétabolique |
| 0 | В | dégénérative |
| 0 | Г | démyélinisant |
|  |  |  |
| В | 018 | **Pour le traitement à long terme de la myasthénie gravidique** |
| 0 | А | Kalimin |
| 0 | Б | piracetam |
| 0 | В | Vitamines B |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| В | 019 | **Formes cliniques de myasthénie gravidique** |
| 0 | А | ophtalmique |
| 0 | Б | cérébelleux |
| 0 | В | pseudobulbar |
| 0 | Г | spinal |
|  |  |  |
| В | 020 | **Dysarthrie et dysphonie sont les symptômes de quel forme de myasthénie gravidique** |
| 0 | А | Forme bulbaire de la myasthénie gravidique |
| 0 | Б | Forme oculaire de la myasthénie gravidique |
| 0 | В | Forme généralisée de myasthénie gravidique |
| 0 | Г | Tous les formulaires ci-dessus |
|  |  |  |
| В | 021 | **Les critères pharmacologiques de la myasthénie gravidique** |
| 0 | А | Échantillon de prosérine |
| 0 | Б | Échantillon avec du paracétamol |
| 0 | В | Échantillon de caféine |
| 0 | Г | Réponses A et B |
|  |  |  |
| В | 022 | **Le critère électromyographique pour la myasthénie gravidique est** |
| 0 | А | Test de décrémentation positive |
| 0 | Б | Test d'incrémentation positif |
| 0 | В | Diminution de la vitesse de conduction nerveuse |
| 0 | Г | Réponse A et B |
|  |  |  |
| В | 023 | **Les anticorps contre les récepteurs de l' acétylcholine sont typiques à:** |
| 0 | А | Myasthénie gravidique |
| 0 | Б | Myopathie |
| 0 | В | Myotonie |
| 0 | Г |  |
|  |  |  |
| В | 024 | **Pour la forme oculaire de la myasthénie gravidique,** |
| 0 | А | Tous les éléments suivants |
| 0 | Б | Ophtalmoparésie |
| 0 | В | Ptosis |
| 0 | Г | Diplopie |
|  |  |  |
| В | 025 | **Le principal groupe de médicaments pour le traitement de la myasthénie gravidique** |
| 0 | А | Médicaments anticholinestérases |
| 0 | Б | Tranquillisants |
| 0 | В | Préparations de magnésium |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| В | 026 | **La réaction myotonique à percussion est typique pour :** |
| 0 | А | Myotonie dystrophique |
| 0 | Б | Neuropathie motrice-sensorielle héréditaire |
| 0 | В | Myasthénie gravidique |
| 0 | Г | Tout ce qui précède |
|  |  |  |
| В | 027 | **L'hérédité autosomique dominante est typique pour** |
| 0 | А | Myotonie dystrophique |
| 0 | Б | Dystrophie myotonique de Becker |
| 0 | В | Tout ce qui précède |
| 0 | Г | Aucune de ces réponses |
|  |  |  |
| В | 028 | **Les amyotrophies vertébrales comprennent** |
| 0 | А | Werdnig-Hoffmann |
| 0 | Б | Charcot Marie |
| 0 | В | Degerina-Sotta |
| 0 | Г | Landusi Dejerina |
|  |  |  |
| В | 029 | **Maladie de Kugelberg-Welander se manifeste à:** |
| 0 | А | De 4 à 20 ans |
| 0 | Б | Dans les premiers jours après la naissance |
| 0 | В | In utero |
| 0 | Г | Après 40 ans |
|  |  |  |
| В | 030 | **Les principaux symptômes cliniques des la polyneuropathies  héréditaires sont:** |
| 0 | А | Tous les éléments suivants |
| 0 | Б | Type de polyneuropathie de trouble de sensibilité |
| 0 | В | Diminution de la conduction nerveuse périphérique |
| 0 | Г | Atrophie distale des pieds, des mains |