ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ

БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО

ОБРАЗОВАНИЯ "АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом последипломного образования

2019-2020 учебный год

Специальность: «Педиатрия» - 3105.02

Дисциплина: "Неврология, медицинская генетика"

**СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №**

**Оцениваемые компетенции: ПК-6, ПК-8**

**Больная 25 лет. Стала замечать, что стопы " пришлёпывают" при ходьбе. Появилась зябкость рук и ног. Затем обнаружили похудение мышц стоп, в дальнейшем мышц голеней. Через полгода присоединились похудения мышц кистей руки ограничение движений в пальцах. Объективно: кожа кистей рук и стоп мраморной окраски, холодная, на ощупь влажная, атрофия мышц стоп, голеней, дистальных отделов бедер и кистей рук. Рефлексы на руках снижены, на ногах: коленные рефлексы снижены, ахилловы рефлексы не вызываются. Гипестезия дистальных отделов конечностей. На ЭМГ- изменения, указывающие на поражение периферического двигательного нейрона.**

un patient de 25 ans. commencé à remarquer des «claquent» des pieds en marchant. Le froidisement des bras et des jambes. Ensuite, ils ont trouvé la perte de poids des muscles des pieds, puis des muscles des jambes. Six mois plus tard, les muscles amincissants des mains se sont joints pour limiter les mouvements des doigts.

cliniquement: la peau des mains et des pieds de couleur marbre, froide, humide au toucher, atrophie des muscles des pieds, des jambes, des hanches distales et des mains. Les réflexes sur les mains sont réduits, sur les jambes: les réflexes du genou sont réduits, les réflexes d'Achille ne sont pas causés. Hypesthésie des extrémités distales. À l'EMG, changements indiquant des dommages au motoneurone périphérique.

1) regroupé les signes clinique a des syndromes cliniques et topographiques.

2) Quel est le diagnostic le plus probable, Quels sont vos arguments?

3) Déterminer le type de transmission héréditaire?

4) Votre prise en charge, détailler votre traitement.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ

БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО

ОБРАЗОВАНИЯ "АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом последипломного образования

2019-2020 учебный год

Специальность: «Педиатрия» - 3105.02

Дисциплина: "Неврология, медицинская генетика"

**СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №**

**Оцениваемые компетенции: ПК-6, ПК-8**

**Женщина 36 лет, педагог, предъявляет жалобы на осиплость голоса, возникающую в конце дня учебных занятий, а также слабость в конечностях, особенно при физической нагрузке. Эти жалобы беспокоят в течение трех месяцев, после отдыха утром голос становится нормальным. При обследовании выявлена дисфония при голосовой нагрузки, отмечаются слабость мышц проксимальных отделов верхних и нижних конечностей до 4 баллов, снижение сухожильных рефлексов. Подкожное введение прозерина вызвало регресс неврологических нарушений.**

Une femme de 36 ans, enseignante, se plaint de l'enrouement de la voix qui se produit en fin de journée d'entraînement ainsi que de la faiblesse des membres, notamment lors d'efforts physiques. Ces plaintes inquiètent pendant trois mois, après un repos le matin, la voix redevient normale. L'examen a révélé une dysphonie avec charge vocale, une faiblesse musculaire des extrémités proximale supérieure et inférieure à 4 points, une diminution des réflexes tendineux a été notée. L'administration sous-cutanée de prosérine a provoqué une régression des troubles neurologiques.

1) regroupé les signes clinique a des syndromes cliniques et topographiques.

2) Quel est le diagnostic le plus probable, Quels sont vos arguments?

3) Déterminer le type de transmission héréditaire?

4) Votre prise en charge, détailler votre traitement.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ

БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО

ОБРАЗОВАНИЯ "АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом последипломного образования

2019-2020 учебный год

Специальность: «Педиатрия» - 3105.02

Дисциплина: "Неврология, медицинская генетика"

**СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №**

**Оцениваемые компетенции: ПК-6, ПК-8**

**Женщина 24 лет предъявляет жалобы на периодически возникающее двоение в глазах, быстрое утомление при еде, трудность пережевывания твердой пищи, глухость голоса при длительном разговоре. Эти изменения беспокоят в течение 2-х последних месяцев. Они обычно проявляются к концу дня.**

Une femme de 24 ans se plaint d'une double vision récurrente, d'une fatigue rapide en mangeant, de difficultés à mâcher des aliments solides et d'une voix sourde lors de conversations prolongées. Ces changements ont été troublants au cours des 2 derniers mois.

1) regroupé les signes clinique a des syndromes cliniques et topographiques.

2) Quel est le diagnostic le plus probable, Quels sont vos arguments?

3) Déterminer le type de transmission héréditaire?

4) Votre prise en charge, détailler votre traitement.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ

БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО

ОБРАЗОВАНИЯ "АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом последипломного образования

2019-2020 учебный год

Специальность: «Педиатрия» - 3105.02

Дисциплина: "Неврология, медицинская генетика"

**СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №**

**Оцениваемые компетенции: ПК-6, ПК-8**

**Женщина 34 лет обратилась с жалобами на периодически возникающее двоение предметов, слабость мышц рук и ног при физической нагрузке. Два года назад при длительной работе за компьютером или при чтении стали опускаться веки, появилось двоение предметов по горизонтали. После отдыха указанные симптомы регрессировали. Через год присоединилась слабость мышц конечностей, развивающаяся при физической нагрузке и регрессирующая в покое. При обследовании выявлены слабость в проксимальных группах мышц конечностей и снижение сухожильных рефлексов.**

Une femme de 34 ans s'est plainte de doubles vision  intermittents , d'une faiblesse musculaire dans les bras et les jambes pendant l'exercice. Il y a deux ans, en travaillant longtemps sur un ordinateur ou en lisant, les paupières ont commencé à tomber et il y avait un doublement de vision horizontalement. Après le repos, ces symptômes ont régressé. Après un an, la faiblesse musculaire des membres s'est jointe , se développant pendant l'effort physique et régressant au repos. L'examen a révélé une faiblesse dans les groupes musculaires proximaux des extrémités et une diminution des réflexes tendineux.

1) regroupé les signes clinique a des syndromes cliniques et topographiques.

2) Quel est le diagnostic le plus probable, Quels sont vos arguments?

3) Déterminer le type de transmission héréditaire?

4) Votre prise en charge, détailler votre traitement.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ

БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО

ОБРАЗОВАНИЯ "АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом последипломного образования

2019-2020 учебный год

Специальность: «Педиатрия» - 3105.02

Дисциплина: "Неврология, медицинская генетика"

**СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №**

**Оцениваемые компетенции: ПК-6, ПК-8**

**Больной 17 лет жалуется на слабость мышц ног, нарушения ходьбы, затруднено вставание со стула без помощи рук, болеет с 13-летнего возраста, когда появилась и нарастала слабость ног. Не смог приседать, подниматься по лестнице без помощи рук. Около полугода начал отмечать слабость в руках. Дядя больного по линии отца страдал подобным заболеванием. При объективном обследовании: интеллект сохранен, частичная атрофия мышц проксимальных отделов ног, ягодичных мышц, мышц спины, походка «утиная», псевдогипертрофия икроножных мышц. На ЭМГ – мышечный уровень поражения, уровень КФК в крови резко повышен.**

Un patient de 17 ans se plaint de faiblesse musculaire des jambes, de troubles de la marche, de difficulté à se lever d'une chaise sans l'aide des mains et est malade depuis l'âge de 13 ans, lorsque la faiblesse des jambes est apparue et a augmenté. Je ne pouvais pas m'accroupir, monter les escaliers sans l'aide des mains. Environ six mois ont commencé à noter une faiblesse dans les mains. L'oncle du patient du côté du père souffrait d'une maladie similaire.

examen : l'intelligence est préservée, atrophie partielle des muscles des jambes proximales, fesses, muscles du dos, démarche «canard», pseudohypertrophie des muscles du mollet. Sur EMG - le niveau musculaire de la lésion, le niveau de CPK dans le sang est fortement augmenté.

1) regroupé les signes clinique a des syndromes cliniques et topographiques.

2) Quel est le diagnostic le plus probable, Quels sont vos arguments?

3) Déterminer le type de transmission héréditaire?

4) Votre prise en charge, détailler votre traitement.

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ

БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО

ОБРАЗОВАНИЯ "АСТРАХАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ"

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра неврологии, нейрохирургии с курсом последипломного образования

2019-2020 учебный год

Специальность: «Педиатрия» - 3105.02

Дисциплина: "Неврология, медицинская генетика"

**СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА №**

**Оцениваемые компетенции: ПК-6, ПК-8**

**Больная 19 лет. В течение последнего года стала отмечать опускание век. Через несколько месяцев появились быстрая утомляемость в мышцах рук, особенно при поднятии их вверх, утомляемость в ногах, не могла подниматься по лестнице, во время ходьбы часто отдыхала. При поступлении состояние удовлетворительное, соматической патологии не выявлено. В неврологическом статусе менингеальных симптомов нет, выявляется мышечная слабость даже при небольшой физической нагрузке (не может несколько раз зажмурить глаза, устает при жевании, с трудом поднимается по лестнице). После физической нагрузки отмечаются мышечная гипотония, угнетение сухожильных рефлексов. Через 15 мин после введения 1,0 мл прозерина больная активна, свободно встает и ходит. При ритмической стимуляционной ЭМГ срединного нерва с частотой импульсов 50 в сек выявляется прогрессирующее снижение амплитуды осцилляций во всех мышечных группах, что более отчетливо видно при компьютерной обработке кривых.**

Le patient de 19 ans. Au cours de la dernière année, une fatigue est apparue dans les muscles des mains, surtout lors de leur levage, une fatigue dans les jambes, ne pouvait pas monter les escaliers, marchait souvent en marchant. À la réception, patient stable, la pathologie somatique n'est pas détectée. Il n'y a aucun symptôme méningé, la faiblesse musculaire est détectée même avec peu d'effort physique (elle ne peut pas fermer les yeux plusieurs fois, se fatigue en marchant et il est difficile de monter les escaliers). Après un effort physique, une hypotension musculaire, une inhibition des réflexes tendineux sont notées. 15 minutes après l'introduction de 1,0 ml de prosérine, se lève librement et marche. Avec la stimulation rythmique EMG du nerf médian avec une fréquence d'impulsion de 50 par seconde, une diminution progressive de l'amplitude des oscillations dans tous les groupes musculaires est détectée, ce qui est plus clairement visible avec le traitement informatique des courbes.

1) regroupé les signes clinique a des syndromes cliniques et topographiques.

2) Quel est le diagnostic le plus probable, Quels sont vos arguments?

3) Déterminer le type de transmission héréditaire?

4) Votre prise en charge, détailler votre traitement.