

ЗАВАНТАЖЕНО З САЙТУ ТЕСТУВАННЯ.УКР

Спадкові ураження нервової системи

Категорія: **Неврологія (спеціаліст)**

Кількість запитань: **41**

1. Генетична інформація закодована в:

*** А) ДНК**

В) РНК

2. Диплоїдний набір хромосом у клітинах тіла здорової людини складається з:

*** А) 46 хромосом**

В) 48 хромосом

С) 44 хромосом

3. Хромосомний синдром /хромосомна хвороба/ обумовлена:

*** А) Надлишком генетичного матеріалу**

*** В) Вадою, втратою хромосоми**

*** С) Перебудовою хромосоми**

*** D) Всіма перерахованими чинниками**

Е) Жодним з перерахованих чинників

4. Типовими ознаками хвороби Дауна є:

*** А) Плоске перенісся**

*** В) Невеличкий круглий рот**

*** С) Відстовбурчені, маленькі вушні раковини**

*** D) Косий розтин очних щілин**

*** Е) Короткі пальці рук і кисті**

*** F) Все перераховане**

G) Все перераховане невірно

5. При хворобі Дауна:

А) Інтелект не страждає

*** В) Інтелект знижений, тетрада Фалло**

*** С) Уроджені дефекти розвитку внутрішніх органів**

*** D) Імбецильність, брахіоцеф. череп, монголоїдизм**

6. Хвороба Фридрейха /сімейна атаксія Фридрейха, мозочкова атаксія/. Назвати основні клінічні ознаки:

- * А) Початок хвороби у віці 610 років**
- * В) Хворіють частіше особи чоловічої статі**
- * С) Атаксія в ногах, руках**
- * D) Скандована мова**
- * Е) Все перераховане**

7. Основні клінічні ознаки хвороби Фридрейха:

- А) Страждає поверхнева чутливість
- * В) Спочатку виражена сенситивна і мозочкова атаксія**
- * С) Скандована мова**
- * D) Ністагм**
- * Е) Парапарез спастичний**

8. При хворобі Фридрейха в клініці відзначається:

- * А) Спастичний парапарез**
- * В) М'язова гіпотонія, атонія**
- * С) Деформація стоп, хребта**
- * D) Перебіг повільний, прогресуючий**
- * Е) Все перераховане вірно**
- Ф) Все перераховане невірно

9. Сімейна атаксія П`єра Марі /спадкова мозочкова атаксія/. Назвати основні клінічні ознаки:

- * А) Початок у пізньому /після 30 років/ віці**
- В) Початок гострий
- * С) Початок повільний, поступовий**
- * D) Мозочкова атаксія, депресія, зниження інтелекту**

10. Для сімейної атаксії П`єра Марі характерні:

- * А) Мозочкова атаксія**
- * В) Спастичний тетрапарез**
- * С) Зниження пам'яті, слабоумство**
- * D) У клініці переважає мозочковий компонент**
- * Е) Все перераховане**

11. Сімейна спастична параплегія /хвороба Штрюмпеля, бічний склероз Штрюмпеля/. Назвати основні клінічні ознаки

- * А) Початок захворювання частіше в дитячому віці**
- * В) Перші скарги на стомлюваність ніг, тугорухливість**
- * С) Неухильно прогресуючий, що поступово розвивається нижній спастичний парапарез**

12. Для хвороби Штрюмпеля характерні:

- * А) Спастичний парапарез**
- * В) Цілість функції тазових органів**
- С) Функція тазових органів порушена
- * D) Перебіг неухильно прогресує, тривалість життя "звичайна"**

13. До первинних прогресуючих м'язових дистрофій відносяться:

- * А) Рання псевдогіпертрофічна форма Дюшенна**
- * В) Міопатія Лейдена**
- * С) Міопатія Беккера**
- D) Юнацька міопатія Ерба-Ротта
- E) Невральна аміотрофія Шарко-Марі-Тута

14. До первинних прогресуючих м'язових дистрофій відносяться:

- * А) Плече-лопаточно-лицьова форма Ландузі-Дежерина**
- * В) Дистальна форма міопатії**
- * С) Лопаточно-перонеальна аміотрофія Давіденкова**
- * D) Офтальмоплегічна міопатія**
- * Е) Всі варіанти вірні**

15. Загальні ознаки міопатії:

- * А) Поступовий початок**
- * В) Атрофуються переважно м'язи тулуба, тазового і плечового поясів проксимальних відділів кінцівок**
- * С) Псевдогіпертрофії м'язів**
- * D) Обличчя міопата**
- * Е) "Качина" хода**
- * F) Все перераховане вірно**

16. Ознаки міопатії:

- А) Односторонні м'язові атрофії**
- * В) Псевдогіпертрофії м'язів**
- С) Страждає чутливість**
- * D) Вегетативні розлади**
- * Е) Зменшується утримання креатину й АТФ у м'язах**
- * F) "Качина" хода**

17. Рання псевдогіпертрофічна форма Дюшенна. Описати основні клінічні ознаки:

- А) Початок у віці 10 років і більше
- * В) Початок у віці 2 -5 років
- * С) Зміна ходи "качина", важко підніматися по сходах
- * D) Дряблість м'язів передньої групи стегна
- * Е) "Зайва" щільність литконожних м'язів

18. Для міопатії Дюшенна характерні:

- * А) Раннє згасання колінних рефлексів
- * В) Симптом уставання "східцем"
- * С) "Псевдогіпертрофії" м'язів /литконожних, дельтоподібних, триглавої/
D) Патологічні рефлекси
- * Е) Деформація стопи

19. Юнацька форма міопатії Ерба-Рота. Назвати основні клінічні ознаки:

- * А) Початок у дитячому віці, юнацькому віці
- * В) "Качина" хода
- * С) "Осина талія"
- * D) Все перераховане вірно
- Е) Ніщо з перерахованого

20. Клінічні ознаки міопатії Ерба-Рота:

- * А) Обличчя сфінкса
- * В) Синдром "уставання східцем"
- * С) "Качина" хода, "осина талія"
- * D) Псевдогіпертрофії
- * Е) Атрофії проксимальних відділів рук, ніг
- * F) Все перераховане

21. Назвати основні клінічні ознаки невральної аміотрофії Шарко-Марі:

- * **A) Початок хвороби з 18 -25 років**
- * **B) Розлади чутливості за типом "рукавичок", "шкарпеток"**
- * **C) Уражаються дістальні відділи кінцівок**
- * **D) Інтелект збережений**
- * **E) Все перераховане**
- F) Все перераховане невірно

22. Назвати основні клінічні ознаки невральної аміотрофії Шарко-Марі:

- * **A) Деформація стоп, дистальні атрофії м'язів ніг, пізнішерук**
- * **B) Чутливі розлади за типом "рукавичок", "шкарпеток"**
- * **C) Перебіг сприятливий**
- * **D) Все перераховане**

23. Назвати основні принципи лікування м'язових дистрофій, що прогресують:

- * **A) Поліпшення обмінних процесів; /анаболічні гормони; різноманітні амінокислоти; препарати калію, вітамін Є, АТФ кокарбоксилаза/**
- * **B) Нормалізація функцій вегетативної нервової системи**
- * **C) Поліпшення нервовом`язевої провідності, ноотропні засоби**
- * **D) Симптоматичні засоби**
- * **E) Фізіотерапевтичні заходи /ультразвук; кальцій-фосфор, електрофорез по А.Е.Щербаку; грязьові аплікації; масаж; помірна ЛФК/**
- * **F) Все перераховане**
- G) Все перераховане невірно

24. У хворого обличчя широке, перенісся плоске, брахіоцефал, низький ріст, рот відкритий, язик висунутий, вуха відстовбурчені, відсутні мочки, пальці укорочені, поставте діагноз:

- * **A) Хвороба Дауна**
- B) Синдром Клайнфельтера

25. У хворого атрофія м'язів, лордоз, "качина" хода, підводиться за допомогою рук, підвищений креатин у сечі, поставте діагноз:

*** А) Міопатія**

В) Міотонія

С) Міоплегія

26. У хворого 10 років - гіпертрофія литкожних м'язів, атрофія м'язів спини і сідниць, психічна деградація, поставте діагноз:

А) Аміотрофія Шарко-Марі

*** В) Псевдогіпертрофічна форма Дюшена**

С) Плече-лопаточно-лицьова Ландузі-Джерина

27. Дитина 1,5 року не сидить, важко утримує голову, хребет дугою, фасцикулярні сипання, поставте діагноз:

А) Міопатія

В) Міотонія Томпсона

*** С) Спінальна аміотрофія Верднига-Гоффманна**

28. У хворого нижній спастичний парепарез, відсутні чуттєві розлади, ваш діагноз:

А) Атаксія Фридрейха

В) Пароксизмальна міоплегія

*** С) Спастична пареплегія Штрюмпеля**

29. У хворого знижений інтелект, мозочкова атаксія, тонус знижений. Ваш діагноз:

*** А) Атаксія Марі**

В) Дрижачий параліч

С) Оліво-понтocereбелярна дегенерація

30. У хворої 40 років - хореоподібні гіперкінези, деменція. Ваш діагноз:

- * А) Хорея Гентінгтона**
- В) Спадкове дрижання
- С) Гепатоцеребральна дегенерація

31. Генетичної консультації потребують:

- * А) Особи в який народилася тяжко хвора або фізично неповноцінна дитина**
- * В) Сім'я, у якій серед родичів повторюються випадки спадкової патології**
- * С) Обидві відповіді вірні**

32. Лікар повинен направити до медико-генетичної консультації при:

- * А) Вроджених вадах розвитку звичній невиношеності вагітності**
- * В) Кривній кривності батьків хворої дитини**
- * С) Наявності диспластичних рис розвитку в сполученні з іншими патологічними ознаками**
- Д) Інфаркти міокарда

33. Основними клінічними симптомами при хворобі Паркінсона є:

- * А) Ригідність м'язів, гипокінезія, тремор**
- В) Центральні парези, паралічі кінцівок

34. При хворобі Паркінсона спостерігаються виражені зміни:

- * А) У чорній субстанції стовбура мозку**
- * В) У підкіркових утвореннях**
- * С) У корі мозку**
- Д) У зоровому горбі

35. При хворобі Коновалова-Вільсона /гепатоцеребральна дистрофія/ страждають головним чином:

- * А) Кора мозку**
- * В) Печінка**
- * С) Смугасте тіло**

36. Патогенез гепато-церебральної дистрофії:

- * А) Надлишкове накопичення міді в підкіркових вузлах, у печінці**
- * В) Зменшення вмісту міді і церулоплазміна в сироватці крові**
- * С) Підвищена кількість міді й амінокислот у сечі**
- * D) Все перераховане вірно**

37. Основним симптомом міастенії є:

- * А) Слабкість і патологічна стомлюваність м'язів**
- В) Розлад координації

38. При міастенії:

- А) Надлишок ацетилхоліну
- * В) Хиба ацетилхоліну**

39. При міастенії:

- А) Хиба холінестерази
- * В) Надлишок холінестерази**

40. У діагностиці міастенії мають значення:

- * А) Прозеринова проба /підшкірне введення 0,05% розчину 1 -2 мл прозерину/**
- * В) Міастенічна реакція при проведенні електродіагностики**
- С) ЕЕГ

41. Лікування міастенії:

- * **A) Антихолінестеразна терапія**
- * **B) Тімектомія**
- C) Діуретики, малі транквілізатори