



МИНИСТЕРСТВО НАУКИ И ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ РОССИЙСКОЙ  
ФЕДЕРАЦИИ

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение  
высшего образования

**«Дальневосточный федеральный  
университет»(ДФУ)**

---

---

ШКОЛА МЕДИЦИНЫ

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

**«Наследственные заболевания нервной системы»**

**Специальность 31.08.42 «Неврология»**

**Форма подготовки: очная**

## Содержание

№	
I	Перечень форм оценивания, применяемых на различных этапах формирования компетенций в ходе освоения дисциплины « <b>Наследственные заболевания нервной системы</b> »
II	Текущая аттестация по дисциплине « <b>Наследственные заболевания нервной системы</b> ».....
III	Промежуточная аттестация по дисциплине « <b>Наследственные заболевания нервной системы</b> ».....
IV	Шкала оценки уровня достижения результатов обучения для текущей и промежуточной аттестации по дисциплине « <b>Наследственные заболевания нервной системы</b> ».....
V	Приложение 1 (справочное) .....

**I. Перечень форм оценивания, применяемых на различных этапах формирования компетенций в ходе освоения дисциплины «Наследственные заболевания нервной системы»**

	Контролируемые модули/ разделы / темы дисциплины	Коды и этапы формирования компетенций	Оценочные средства - наименование		
			текущий контроль	промежуточная аттестация	
Раздел 1 Пропедевтика наследственной патологии. Профилактика наследственной патологии		УК1.1, УК1.2, УК1.3, УК1.4 УК2.1, УК2.2, УК2.3. УК4.1, УК4.2, УК4.3, УК4.4, УК5.1, УК5.2, УК5.3, УК5.4 ОПК1.1, ОПК1.2, ОПК1.3, ОПК1.4 ОПК2.1, ОПК2.2, ОПК2.3, ОПК2.4, ОПК2.5 ОПК3.1, ОПК3.2, ОПК3.3, ОПК4.1, ОПК4.2, ОПК4.3, ОПК4.4 ОПК5.1 ОПК5.2 ОПК6.1.ОПК6.2 ОПК7.1, ОПК7.2, ОПК7.3, ОПК7.4, ОПК8.1, ОПК8.2, ОПК9.1, ОПК9.2, ОПК9.3, ОПК10.1, ОПК10.2. ОПК10.3, ОПК10.4 ПК1.1, ПК1.2, ПК4.1, ПК4.2, ПК4.3, ПК5.1, ПК5.2, ПК5.3, ПК6.1, ПК6.2, ПК7.1 ПК7.2, ПК7.3, ПК8.1, ПК8.2, ПК8.3. ПК 9.1, ПК 9.2 ПК10.1, ПК 10.2, ПК.10.3	Знает	УО-1 Собеседование Пр-1 Реферат ТС Презентация	УО-2 Собеседование Пр-1 Вопросы к зачету 1-18
			Умеет	Пр-1 Тест	УО-2 Собеседование Пр-1 Вопросы к зачету 1-18
			Владеет	УО-1 Решение ситуационных задач	Пр-4 Собеседование Пр-1 Вопросы к зачету 1-18
Раздел 2 Наследственные нарушения обмена веществ		УК1.1, УК1.2, УК1.3, УК1.4 УК2.1, УК2.2, УК2.3. УК4.1, УК4.2, УК4.3, УК4.4, УК5.1, УК5.2, УК5.3, УК5.4 ОПК1.1, ОПК1.2, ОПК1.3, ОПК1.4 ОПК2.1, ОПК2.2, ОПК2.3, ОПК2.4, ОПК2.5 ОПК3.1, ОПК3.2, ОПК3.3, ОПК4.1, ОПК4.2, ОПК4.3, ОПК4.4 ОПК5.1 ОПК5.2 ОПК6.1.ОПК6.2 ОПК7.1, ОПК7.2, ОПК7.3, ОПК7.4, ОПК8.1, ОПК8.2, ОПК9.1, ОПК9.2,	Знает	УО-1 Собеседование Пр-1 Реферат ТС Презентация	УО-2 Собеседование Пр-1 Вопросы к зачету 1-18
			Умеет	Пр-1 Тест	УО-2 Собеседование Пр-1 Вопросы к зачету 1-18
			Владеет	УО-1 Решение ситуационных задач	Пр-4 Собеседование Пр-1 Вопросы к зачету 1-18

		ОПК9.3, ОПК10.1, ОПК10.2. ОПК10.3, ОПК10.4 ПК1.1, ПК1.2, ПК4.1, ПК4.2, ПК4.3, ПК5.1, ПК5.2, ПК5.3, ПК6.1, ПК6.2, ПК7.1 ПК7.2, ПК7.3, ПК8.1, ПК8.2, ПК8.3. ПК 9.1, ПК 9.2 ПК10.1, ПК 10.2, ПК.10.3			
Раздел 3 Наследственные нервно- мышечные заболевания		УК1.1, УК1.2, УК1.3, УК1,4 УК2.1, УК2.2, УК2.3. УК4.1, УК4.2, УК4.3, УК4.4, УК5.1, УК5.2, УК5.3, УК5.4 ОПК1.1, ОПК1.2, ОПК1.3, ОПК1.4 ОПК2.1, ОПК2.2, ОПК2.3, ОПК2.4, ОПК 2.5 ОПК3.1, ОПК3.2, ОПК3.3, ОПК4.1, ОПК4.2, ОПК4.3, ОПК4.4 ОПК5.1ОПК5.2 ОПК6.1.ОПК6.2 ОПК7.1, ОПК7.2, ОПК7.3, ОПК7.4, ОПК8.1, ОПК8.2, ОПК9.1, ОПК9.2, ОПК9.3, ОПК10.1, ОПК10.2. ОПК10.3, ОПК10.4 ПК1.1, ПК1.2, ПК4.1, ПК4.2, ПК4.3, ПК5.1, ПК5.2, ПК5.3, ПК6.1, ПК6.2, ПК7.1 ПК7.2, ПК7.3, ПК8.1, ПК8.2, ПК8.3. ПК 9.1, ПК 9.2 ПК10.1, ПК 10.2, ПК.10.3	Знает	УО-1 Собеседование ПР-1 Реферат ТС Презентация	УО-2 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету1-18
			Умеет	ПР-1 Тест	УО-2 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету 1-18
			Владет	УО-1 Решение ситуационных задач  4	ПР-4 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету 1-18
Раздел 4. Наследственные заболевания экстрапирамидно й системы		УК1.1, УК1.2, УК1.3, УК1,4 УК2.1, УК2.2, УК2.3. УК4.1, УК4.2, УК4.3, УК4.4, УК5.1, УК5.2, УК5.3, УК5.4 ОПК1.1, ОПК1.2, ОПК1.3, ОПК1.4 ОПК2.1, ОПК2.2, ОПК2.3, ОПК2.4, ОПК 2.5	Знает	УО-1 Собеседование ПР-1 Реферат ТС Презентация	УО-2 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету 1-18

		ОПК3.1, ОПК3.2, ОПК3.3, ОПК4.1, ОПК4.2, ОПК4.3, ОПК4.4 ОПК5.1ОПК5.2 ОПК61.ОПК6.2 ОПК7.1, ОПК7.2, ОПК7.3, ОПК7.4, ОПК8.1, ОПК8.2, ОПК9.1, ОПК9.2, ОПК9.3, ОПК10.1, ОПК10.2. ОПК10.3, ОПК10.4 ПК1.1, ПК1.2, ПК4.1, ПК4.2, ПК4.3, ПК5.1, ПК5.2, ПК5.3, ПК6.1, ПК6.2, ПК7.1 ПК7.2, ПК7.3, ПК8.1, ПК8.2, ПК8.3. ПК 9.1, ПК 9.2 ПК10.1, ПК 10.2, ПК.10.3	Умеет	ПР-1 Тест	УО-2 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету 1-18
			Владеет	УО-1 Решение ситуационных задач	ПР-4 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету 1-18
		УК1.1, УК1.2, УК1.3, УК1,4 УК2.1, УК2.2, УК2.3. УК4.1, УК4.2, УК4.3, УК4.4, УК5.1, УК5.2, УК5.3, УК5.4 ОПК1.1, ОПК1.2, ОПК1.3, ОПК1.4 ОПК2.1, ОПК2.2, ОПК2.3, ОПК2.4, ОПК 2.5 ОПК3.1, ОПК3.2, ОПК3.3, ОПК4.1, ОПК4.2, ОПК4.3, ОПК4.4 ОПК5.1ОПК5.2 ОПК61.ОПК6.2 ОПК7.1, ОПК7.2, ОПК7.3, ОПК7.4, ОПК8.1, ОПК8.2, ОПК9.1, ОПК9.2, ОПК9.3, ОПК10.1, ОПК10.2. ОПК10.3, ОПК10.4 ПК1.1, ПК1.2, ПК4.1, ПК4.2, ПК4.3, ПК5.1, ПК5.2, ПК5.3, ПК6.1, ПК6.2, ПК7.1 ПК7.2, ПК7.3, ПК8.1, ПК8.2, ПК8.3. ПК 9.1, ПК 9.2 ПК10.1, ПК 10.2, ПК.10.3	Знает	УО-1 Собеседование ПР-1 Реферат ТС Презентация	УО-2 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету1-18
	Раздел 5. Факоматозы. Наследственные спино- церебеллярные атаксии	ОПК3.1, ОПК3.2, ОПК3.3, ОПК4.1, ОПК4.2, ОПК4.3, ОПК4.4 ОПК5.1ОПК5.2 ОПК61.ОПК6.2 ОПК7.1, ОПК7.2, ОПК7.3, ОПК7.4, ОПК8.1, ОПК8.2, ОПК9.1, ОПК9.2, ОПК9.3, ОПК10.1, ОПК10.2. ОПК10.3, ОПК10.4 ПК1.1, ПК1.2, ПК4.1, ПК4.2, ПК4.3, ПК5.1, ПК5.2, ПК5.3, ПК6.1, ПК6.2, ПК7.1 ПК7.2, ПК7.3, ПК8.1, ПК8.2, ПК8.3. ПК 9.1, ПК 9.2 ПК10.1, ПК 10.2, ПК.10.3	Умеет	ПР-1 Тест  5	УО-2 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету1-18
			Владеет	УО-1 Решение ситуационных задач	ПР-4 Собеседование ПР-1 Вопросы к зачету 1-18

Применяемые формы оценочных средств по дисциплине «Детская неврология»:

- 1) собеседование (УО-1); доклад, сообщение (УО-3);
- 2) тесты (ПР-1); рефераты (ПР-4); кейс-задача (ПР-11) и т.д.
- 3) тренажер (Аккредитационно-симуляционный центр Школы медицины) (ТС-1); и т.д.

Шкала оценки уровня достижения результатов обучения для текущей и  
промежуточной аттестации по дисциплине  
**«Наследственные заболевания нервной системы»**

Баллы (рейтинговая оценка)	Уровни достижения результатов обучения		Требования к сформированным компетенциям
	Текущая и промежуточная аттестация	Промежуточ ная аттестаци я	
100 – 86	Повышенный	«зачтено» / «отлично»	Свободно и уверенно находит достоверные источники информации, оперирует предоставленной информацией, отлично владеет навыками анализа и синтеза информации, знает все основные методы решения проблем, предусмотренные учебной программой, знает типичные ошибки и возможные сложности при решении той или иной проблемы и способен выбрать и эффективно применить адекватный метод решения конкретной проблемы
85 – 76	Базовый	«зачтено» / «хорошо»	В большинстве случаев способен выявить достоверные источники информации, обработать, анализировать и синтезировать предложенную информацию, выбрать метод решения проблемы и решить ее. Допускает единичные серьезные ошибки в решении проблем, испытывает сложности в редко встречающихся или сложных случаях решения проблем, не знает типичных ошибок и возможных сложностей при решении той или иной проблемы
75 – 61	Пороговый	«зачтено» / «удовлетво рительно»	Допускает ошибки в определении достоверности источников информации, способен правильно решать только типичные, наиболее часто встречающиеся проблемы в конкретной области (обрабатывать информацию, выбирать метод решения проблемы и решать ее)
60 – 0	Уровень не достигнут	«не зачтено» / «неудовлетво ри-тельно»	Не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, неуверенно, с большими затруднениями выполняет практические работы.

**Текущая аттестация по дисциплине «Наследственные заболевания нервной системы»**

Текущая аттестация ординаторов по дисциплине «Наследственные заболевания нервной системы» проводится в соответствии с локальными нормативными актами ДВФУ и является обязательной.

Текущая аттестация по дисциплине «Наследственные заболевания нервной системы» проводится в форме контрольных мероприятий (собеседование, доклад, сообщение, тестирование, написание и защита рефератов, деловая и/или ролевая игра, кейс-задачи, по оцениванию фактических результатов обучения ординаторов) и осуществляется ведущим преподавателем, руководителем образовательной программы.

По каждому объекту дается характеристика процедур оценивания в привязке к используемым оценочным средствам.

### **Оценочные средства для текущего контроля**

#### **Темы рефератов**

1. Половой диморфизм развития неврологических заболеваний у детей
2. Нейрокожные заболевания и синдромы
3. Неврологические расстройства у пациентов с генетическими аномалиями.
4. Болезнь Штурге-Вебера
5. Болезнь Гиппель-Линдау
6. Болезнь Реклингаузена
7. Конечностно-поясные формы прогрессирующих мышечных дистрофий
8. Дистальные миопатии
9. Дистрофинопатии
10. Современные методы лечения спинальных мышечных атрофий
11. Дистрофинопатии. Современные методы диагностики.
12. Болезнь Фабри. Методы терапии
13. Болезнь Помпе. Современные методы терапии.

#### **Банк тестовых заданий**

1. При невральной амиотрофии Шарко – Мари наблюдается
  - а - атрофия мышц туловища
  - б - дистальная амиотрофия конечностей
  - в - проксимальная амиотрофия конечностей
  - г - псевдогипертрофия икроножных мышц
  
2. Типом наследования при прогрессирующей мышечной дистрофии Ландузи – Дежерина является
  - а - аутосомно-доминантный
  - б - аутосомно-рецессивный
  - в - доминантный, сцепленный с X-хромосомой
  - г - рецессивный, сцепленный с X-хромосомой
  
3. Для аутосомно-рецессивного типа наследования характерно то, что
  - а - в поколении преобладают больные члены семьи
  - б - преимущественно болеют лица мужского пола
  - в - родители первого выявленного больного клинически здоровы
  - г - соотношение здоровых и больных членов семьи 1:1
  
4. Какие клетки обычно используются при проведении цитогенетического анализа?
  - а) Лимфоциты крови
  - б) Клетки костного мозга
  - в) эритроциты
  - г) моноциты
  - д) мышечные клетки
  
5. Какие наследственные заболевания диагностируются с помощью цитогенетического исследования?
  - а) Аутосомно-доминантные заболевания
  - б) Хромосомные заболевания
  - в) мультифакториальные заболевания
  - г) наследственные заболевания обмена веществ
  - д) X-сцепленные заболевания
  
6. Выделите показание для исследования кариотипа родителей
  - а) наличие в анамнезе умерших детей с МВПР
  - б) хронический прогрессирующий характер течения заболевания у ребенка, с началом в раннем детском возрасте
  - в) неврологические проявления у ребенка (судороги, снижение или повышение мышечного тонуса, спастические парезы)
  - г) возраст старше 35 лет
  - д) ребенку выставлен диагноз "муковисцидоз"
  
7. Более тяжелые клинические проявления имеют хромосомные болезни

связаны с:

- а) недостатком генетического материала
- б) избытком генетического материала
- в) нет связи ни с недостатком, ни с избытком
- г) все ответы правильные
- д) нет правильного ответа

8. Как называются хромосомы с концевым расположением центromеры:

- а) метацентрики
- б) акроцентрики
- в) субметацентрики
- г) дицентрики
- д) нормоцентрики

9. При повторных спонтанных абортах на ранних сроках беременности и в случаях мертворождений в анамнезе цитогенетический анализ назначается:

- а) обоим супругам
- б) одной женщине
- в) родителям женщины
- г) не назначается никому
- д) обследуется плод при беременности

10. Укажите правильный кариотип синдрома Патау,

- а) 47, XX, +18
- б) 47, XY, +13
- в) 46, XX, 5p-
- г) 47, XXU
- д) 45, XO

11. Выберите правильный ответ. Пробандом является: 9  
больной

- а) человек, обратившийся в медико-генетическую консультацию
- б) человек, впервые попавший под наблюдение врача-генетика
- в) индивидуум, с которого начинается сбор родословной
- г) человек с врожденной патологией, диагноз которому установлен

12. Сибсы - это:

- а) все родственники пробанда
- б) дяди пробанда
- в) родители пробанда
- г) братья и сестры пробанда
- д) дети пробанда

13. Классификация генных болезней возможна на основе

- а) возраста начала заболевания

- б) степени выраженности симптомов
- в) характера течения заболевания
- г) типа наследования
- д) пола заболевших

14 Генные болезни обусловлены:

- а) потерей части хромосомного материала
- б) увеличением хромосомного материала
- в) потерей двух или более генов
- г) мутацией одного гена
- д) мутациями множества генов

15. Какие виды хромосомных аномалий не встречаются у живорожденных:

- а) трисомии по аутосомам
- б) трисомии по половым хромосомам
- в) моносомии по аутосомам
- г) моносомия по X-хромосоме
- д) трисомии по Y-хромосоме

16. При каком типе наследования значительно чаще больные рождаются в семьях с кровнородственными браками:

- а) X-сцепленный рецессивный
- б) аутосомно-рецессивный
- в) X-сцепленный доминантный
- г) аутосомно-доминантный
- д) нет правильного ответа

17. В медико-генетической консультации на обследовании находится девочка, 13 лет, маленького роста, с крыловидными складками на шее, отсутствием вторичных половых признаков. При проведении цитогенетического исследования в 60% клеток обнаружено отсутствие одной из X хромосом. Ваше заключение?

- а) кариотип 46,XX - норма
- б) кариотип 45, X0 - моносомия по X хромосоме
- в) кариотип - 45, Y0 - моносомия по X хромосоме
- г) кариотип 45, X0/46, XX (60%:40%) - моносомия по X хромосоме, мозаичная форма
- д) кариотип 45, X0/46, XX (60%:40%) - мозаичная форма, вариант норм

**18** У человека ген, вызывающий одну из форм наследственной глухонемоты, рецессивен по отношению к гену нормального слуха.

Какое потомство можно ожидать от брака гетерозиготных родителей?

- а). 25% с нормальным слухом, 75% с глухонемотой
- б) 50% с нормальным слухом, 50% с глухонемотой
- в) 100% с нормальным слухом
- г) 75% с нормальным слухом, 25% с глухонемотой

д) 100% с глухонемой

19. В медико-генетической консультации на обследовании находится девочка, 17 лет, высокого роста, с большими кистями и стопами, отсутствием менструации, психосексуальное поведение - женское. По результатам УЗИ - аплазия матки. При проведении цитогенетического исследования - кариотип мужской. Ваше заключение?

- а) кариотип 46,XY - норма для данной пациентки
- б) кариотип 45, X0 - моносомия по X хромосоме
- в) кариотип - 45,Y0 - моносомия по X хромосоме
- г) кариотип 46, XY - тестикулярная феминизация
- д) кариотип 46, XY - следует провести операцию по перемене пола.

20. В медико-генетической консультации на обследовании находится девочка, 17 лет, высокого роста, с большими кистями и стопами, отсутствием менструации, психосексуальное поведение - женское. По результатам УЗИ - аплазия матки. При проведении цитогенетического исследования - кариотип мужской. Ваше заключение?

- а) кариотип 46,XY - норма для данной пациентки
- б) кариотип 45, X0 - моносомия по X хромосоме
- в) кариотип - 45,Y0 - моносомия по X хромосоме
- г) кариотип 46, XY - тестикулярная феминизация
- д) кариотип 46, XY - следует провести операцию по перемене пола.

21. У родителей со II группой крови родился сын с I группой крови и гемофилик. Оба родителя не страдают этой болезнью.

Определите вероятность рождения второго ребенка здоровым и возможные группы крови его. Гемофилия наследуется как рецессивный, сцепленный с X-хромосомой признак.

- а) 25%. II или III
- б) 25%. I или III
- в) 100%, I
- г) 75%. I или II
- д) 50%, II

11

22. Мать со II группой крови имеет ребенка с I группой крови. Установите возможные группы крови отца.

- а) IV
- б) II
- в) I
- г) III
- д) I, II (IAIO), III (IBIO).

23. У матери I (O), группа крови, у отца - IV (AB). Могут ли дети унаследовать группу крови одного из своих родителей?

- а) не могут
- б) I
- в) IV
- г) I и IV
- д) Могут

24. У мальчика I группа крови, а у его сестры IV. Определите группы крови их родителей?

- а) I (IOIO), II (IAIO).
- б) II (IAIO), III (IBIO).
- в) II (IAIO), IV (IAIB).
- г) III (IBIO), IV (IAIB).
- д) I (IOIO), IV (IAIB).

25. У мальчика I группа крови, а у его сестры IV. Определите группы крови их родителей?

- а) I (IOIO), II (IAIO).
- б) II (IAIO), III (IBIO).
- в) II (IAIO), IV (IAIB).
- г) III (IBIO), IV (IAIB).
- д) I (IOIO), IV (IAIB).

26 При обследовании пациента фенотип оценен как женский. При проведении анализа на половой хроматин из клеток буккального эпителия выявлено, что более 50% соматических клеток имеют два тельца полового хроматина. Сделайте заключение о возможном кариотипе данного индивидуума?

- а) 47, XXУ
- б) 46, XX
- в) 47, XXX
- г) 45, X
- д) 47, ХУУ

12

27. При обследовании пациента фенотип оценен как женский. При проведении анализа на половой хроматин из клеток буккального эпителия выявлено, что менее 5% клеток имеют одно тельце полового хроматина. Сделайте заключение о возможном кариотипе данного индивидуума?

- а) 45, X
- б) 46, XX
- в) 47, XXУ
- г) 46, ХУ
- д) 47, ХУУ

28. Выберите один правильный ответ: Объектом изучения клинической генетики является:

- а) больной человек
- б) больной и его больные родственники
- в) больной и все члены его семьи, в том числе здоровые
- г) родственники обратившегося за консультацией
- д) нет правильного ответа

29. Исключите неправильный ответ. К методам медицинской генетики относятся:

- а) клинико-генеалогический
- б) молекулярно-генетический
- в) близнецовый
- в) электрофизиологический
- г) цитогенетический

30. В процессе подготовки клетки к делению реплицируются:

- а) только экзонные области
- б) только интронные области
- в) экзоны и интроны
- г) геном в целом
- д) отдельные хромосомы

31 Понятие гена включает в себя:

- а) только интроны
- б) только экзоны
- в) часть экзонных участков гена
- г) участок ДНК, ответственный за синтез полипептида
- д) участки ДНК, ответственные за синтез сложного белка

32. Моногенная патология наследуется:

- а) по закону Менделя
- б) повторный риск, как правило, минимальный
- в) риск отсутствует
- г) только аутосомно-доминантно
- д) только аутосомно-рецессивно

13

33 Кариотип - это:

- а) совокупность всех генов в организме
- б) совокупность всех признаков и свойств организма
- в) совокупность хромосом, свойственных всем соматическим клеткам
- г) данного организма
- д) набор хромосом в половой клетке
- д) хромосомные перестройки в клетках организма

34 Что такое полиплоидия?

- а) изменение структуры хромосом

- б) любое изменение числа хромосом в кариотипе
- в) изменение числа гаплоидных наборов хромосом в кариотипе
- г) нарушение генного баланса в генотипе
- д) отсутствие хромосомы

35. Какие наследственные заболевания встречаются наиболее часто:

- а) хромосомные
- б) моногенные
- в) мультифакториальные
- г) с равной частотой
- д) нет правильного ответа

36. Укажите, что такое транслокация:

- а) утрата всей хромосомы
- б) потеря части хромосомы
- в) перемещение одной хромосомы или ее части в другую пару (хромосому)
- г) удвоение участка хромосомы
- д) повороты участка хромосомы на 180°

37. Что такое инверсия:

- а) утрата всей хромосомы
- б) потеря части хромосомы
- в) перемещение одной хромосомы или ее части в другую пару (хромосому)
- г) удвоение участка хромосомы
- д) повороты участка хромосомы на 180°

38. Что такое дупликация:

- а) утрата всей хромосомы
- б) потеря части хромосомы
- в) перемещение одной хромосомы или ее части в другую <sup>14</sup> пару (хромосому)
- г) удвоение участка хромосомы
- д) повороты участка хромосомы на 180° градусов

39. Выберите правильный ответ. Пробандом является:

- а) человек, обратившийся в медико-генетическую консультацию
- б) человек, впервые попавший под наблюдение врача-генетика
- в) индивидуум, с которого начинается сбор родословной
- г) человек с врожденной патологией, диагноз которому установлен

40. Из перечисленных заболеваний выберите те, причиной которых являются структурные аберрации хромосом:

- а) синдром Патау
- б) синдром Шерешевского - Тернера

- в) болезнь Дауна (трисомия 21)
- г) синдром Клайнфельтера
- д) синдром "кошачьего крика"

41 Какие мутации относятся к геномным:

- а) инверсия, транслокация,
- б) полиплоидия, анеуплоидия.
- в) дупликация, делеция.
- г) внутрихромосомные и межхромосомные перестройки
- д) нет правильного ответа

42 При каком заболевании диагностическим методом является цитогенетическое исследование

- а) галактоземия.
- б) фенилкетонурия.
- в) болезнь Дауна.
- г) фруктоземия.
- д) нейрофиброматоз

43. Какие мутагенные факторы являются наиболее частой причиной хромосомных мутаций у человека:

- а) все факторы воздействуют одинаково
- б) радиация
- в) химические вещества
- г) инфекция
- д) экстрагенитальная патология

44 В сыворотке крови беременной женщины резко снижено содержание АФП, тогда как уровень хорионического гонадотропина повышен. Сделайте предварительное заключение о возможной патологии плода.

- а) болезнь Дауна
- б) синдром Эдвардса
- в) анализы в норме
- г) имеется акушерская патология
- д) дефекты нервной трубки плода

45 Показанием для цитогенетического исследования супругов является:

- а) гемолитическая болезнь новорожденного (в анамнезе)
- б) рождение ребенка с муковисцидозом
- в) два и более спонтанных выкидыша
- г) рождение ребенка с врожденной косолапостью
- д) прием больших доз лекарственных препаратов во время беременности

46 Показанием для направления беременной на инвазивную диагностику

хромосомной патологии является:

- а) анэнцефалия у плода
- б) снижение уровня АФП в сыворотке крови беременной
- в) прием больших доз лекарственных препаратов во время беременности
- г) наличие урогенитальной инфекции у беременной
- д) самопроизвольный выкидыш в анамнезе

47. При расчете диеты ребенку с ФКУ необходимо учитывать:

- а) рост ребенка
- б) вес ребенка
- в) возраст родителей
- г) окружность головы

48 Контроль диетотерапии проводится:

- а) по уровню гемоглобина в крови
- б) по физическому развитию ребенка
- в) по уровню белков крови
- г) по уровню фенилаланина и психомоторному развитию
- д) по уровню билирубина в крови

49 Обследуется пробанд с мужским фенотипом по поводу бесплодного брака. Из слизистой оболочки щеки у него взят анализ на половой хроматин. При каком уровне содержания хроматина вы будете подозревать патологию?

- а) 60%
- б) 0%
- в) 1%
- г) 2%
- д) 2,50%

50. Какой из кариотипов будет иметь женщина, не страдающая наследственной болезнью, связанной с нарушением числа хромосом:

- а) 47 XXX
- б) 45 X
- в) 46 XY
- г) 46 XX.
- д) 46 XY

Промежуточная аттестация ординаторов по дисциплине «Наследственные заболевания нервной системы» проводится в соответствии с локальными нормативными актами ДВФУ и является обязательной

***Вопросы для собеседования (УО-1)***

1. Классификация наследственных заболеваний нервной системы.
2. Классификация наследственных нервномышечных заболеваний.
3. Хорея Гентингтона. Клиника. Принципы терапии.
4. Спинаocerebellарные дегенерации. Болезнь Фридрейха. Клиника. Медико-генетическое консультирование.
5. Нейрофиброматоз Реклингаузена. Клиника. Медико-генетическое консультирование.
6. X-сцепленная прогрессирующая мышечная дистрофия (Болезнь Дюшена, Болезнь Бекера). Клиника. Медико-генетическое консультирование.
7. Наследственные полиневропатии (Болезнь Шарко-Мари) Клиника. Медико-генетическое консультирование
8. Наследственные спинальные амиотрофии (болезнь Верднига-Гоффмана, Болезнь Кугельберга Веландера) Клиника. Медико-генетическое консультирование. Лечение.
9. Гепато-церебральная дегенерация. Этиология, Патогенез, Клиника. Диагностика. Лечение
10. Атаксия – Телеангиоэктазия – болезнь Луи-Бар<sup>17</sup> Этиология, Патогенез, Клиника. Диагностика. Лечение
11. Наследственные нарушения обмена аминокислот. Фенилкетонурия. Этиология, патогенез, тип наследования. Диагностика, принципы терапии. Материнская Фенилкетонурия.
12. Миастения. Этиология. Клиника. Диагностика. Лечение.
13. Сирингомиелия и сирингомиелобульбия. Клиника. Диагностика. Лечение.
14. Наследственные нарушения липидного обмена– патогенез, клиника, диагностика, лечение.
15. Орфанные заболевания – Болезнь Помпе . Этиология. Патогенез, клиника,

диагностика, лечение

16. Болезнь Фабри. Этиология, Патогенез , клиника, диагностика. лечение

17. Клинические и параклинические методы диагностики врожденной и наследственной патологии.

18. Медико-генетическое консультирование.

### ***Банк тестовых заданий (ПР-1)***

1. При невральной амиотрофии Шарко - Мари у детей возникают

- а) только вялые парезы ног
- б) только вялые парезы рук
- в) вялые парезы рук и ног
- г) только парезы мышц туловища
- д) парез мышц рук, ног и туловища

2. Продолжительность диетолечения больного с фенилкетонурией составляет

- а) от 2 до 6 месяцев
- б) от 2 месяцев до 1 года
- в) от 2 месяцев до 3 лет
- г) от 2 месяцев до 5-6 лет
- д) всю жизнь

3. Сочетание грубой задержки психомоторного развития с гиперкинезами, судорожным синдромом и атрофией зрительных нервов у детей до 2 лет характерно

- а) для болезни с нарушением аминокислотного обмена
- б) для болезни углеводного обмена
- в) для мукополисахаридоза
- г) для липидозов
- д) для лейкодистрофии

18

4. Синдром Шершевского - Тернера возникает вследствие нарушений

- а) половых хромосом +
- б) аутосом
- в) обмена аминокислот
- г) обмена витаминов
- д) обмена углеводов

5. В характеристику болезни Дауна входит все перечисленное, кроме

- а) лица "клоуна"
- б) олигофрении
- в) нарушения речи
- г) нарушения моторики
- д) пирамидной недостаточности

6. При синдроме Шершевского - Тернера кариотип больного

- а) 46 XX
- б) 45 XO +
- в) 47 XXУ
- г) 47 XX/XY

7. У пациентов с болезнью Дауна обычно имеют место все перечисленные признаки, кроме

- а) порока сердца
- б) ожирения
- в) полидактилии
- г) гипоспадии
- д) ломкости костей

8. Синдром Шершевского - Тернера чаще встречается

- а) у девочек
- б) у мальчиков
- в) у лиц обоего пола
- г) только у взрослых

9. Синдром Марфана характеризуется

- а) арахнодактилией
- б) пороками сердца
- в) подвывихами хрусталика
- г) задержкой умственного развития
- д) всеми перечисленными симптомами

10. При гепато-церебральной дистрофии мышечный тонус изменен по типу

- а) гипотонии
- б) пирамидной спастичности
- в) экстрапирамидной ригидности
- г) дистонии
- д) повышения по смешанному экстрапирамидному и пирамидному типу

19

11. Для невральной амиотрофии Шарко – Мари характерно развитие

- а) миопатического синдрома
- б) миотонического синдрома
- в) полиневритического синдрома
- г) спастических парезов

12. Для хорей Гентингтона характерны

- а - высокий мышечный тонус, тремор покоя
- б - миоклонии, деменция
- в - тики, астения, снижение памяти

г - хореические гиперкинезы, деменция

13. При наследственной миопатии в биохимическом анализе крови изменяется

а - аланинаминотрансфераза

б - креатинфосфокиназа

в - мочевины

г - щелочная фосфатаза

14. Аутосомно-доминантный тип наследования характеризуется

а - преимущественным поражением лиц мужского пола

б - преобладанием в поколении больных членов семьи

в - проявлением патологического наследуемого признака во всех поколениях без пропуска

г - соотношением здоровых и больных членов семьи 1:1

15. К начальным признакам конечностно-поясной прогрессирующей мышечной дистрофии относится слабость мышц

а - дистальных отделов верхних конечностей

б - дистальных отделов нижних конечностей

в - проксимальных отделов конечностей, плечевого или тазового пояса

г - шеи

16. При диагностике прогрессирующих мышечных дистрофий из лабораторных показателей имеет значение

а - изменение уровня глюкозы

б - повышение уровня глобулинов

в - снижение церуллоплазминов

г - увеличение креатининфосфокиназы

17. Из всех форм наследственных заболеваний к факоматозам<sup>20</sup> относится

а - нейрофиброматоз Реклингхаузена

б - плечелопаточная миодистрофия Ландузи

в - семейная спастическая параплегия Штрюмпеля

г - спинальная амиотрофия Верднига – Гоффманна

18. Типом наследования при прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшена является

а - аутосомно-доминантный

б - аутосомно-рецессивный

в - доминантный, сцепленный с X-хромосомой

г - рецессивный, сцепленный с X-хромосомой

19. К клиническим признакам прогрессирующей мышечной дистрофии относят мышечную слабость и

- а - атрофии мышц преимущественно дистальных отделов конечностей
- б - атрофии мышц преимущественно проксимальных отделов конечностей, туловища
- в - полиневритические расстройства чувствительности
- г - тонические судороги в конечностях

20. Для прогнозирования возможного повторного рождения больного ребенка в семье с нервно-мышечным заболеванием необходима консультация врача-

- а - генетика
- б - невролога
- в - педиатра участкового
- г - травматолога-ортопеда

21. Медико-генетические кабинеты и консультации выполняют функцию

- а - изучения эпидемиологии данного заболевания
- б - лечения
- в - обследования группы риска по данному заболеванию
- г - прогноза потомства

22. Консультируется семейная пара. Первый ребенок у здоровых родителей болен фенилкетонурией. Определите риск появления этого заболевания у следующего ребенка?

- а - 25%
- б - 50%
- г - 75%
- д - 100%
- е - 30%

23. Обратилась семья, в анамнезе которой рождение ребенка с болезнью Дауна и тяжелым врожденным пороком сердца. Ребенок <sup>21</sup> умер в возрасте 3-х месяцев. При обследовании родителей выявлено, что мать ребенка - носительница хромосомной транслокации 21/21. Какова вероятность рождения ребенка с болезнью Дауна в данной семье?

- а - 25%
- б - 50%
- в - 10%
- г - менее 1%
- д - 100%

24. Моногенная патология наследуется:

- а) по закону Менделя
- б) повторный риск, как правило, минимальный
- в) риск отсутствует
- г) только аутосомно-доминантно

д) только аутосомно-рецессивно

25. Кариотип - это:

- а) совокупность всех генов в организме
- б) совокупность всех признаков и свойств организма
- в) совокупность хромосом, свойственных всем соматическим клеткам данного организма
- д) набор хромосом в половой клетке
- е) хромосомные перестройки в клетках организма

26. Что такое полиплоидия?

- а) изменение структуры хромосом
- б) любое изменение числа хромосом в кариотипе
- в) изменение числа гаплоидных наборов хромосом в кариотипе
- г) нарушение генного баланса в генотипе
- д) отсутствие хромосомы

27. Контроль диетотерапии проводится:

- а) по уровню гемоглобина в крови
- б) по физическому развитию ребенка
- в) по уровню белков крови
- г) по уровню фенилаланина и психомоторному развитию
- д) по уровню билирубина в крови

28. Что такое инверсия:

- а) утрата всей хромосомы
- б) потеря части хромосомы
- в) перемещение одной хромосомы или ее части в другую пару (хромосому)
- г) удвоение участка хромосомы
- д) повороты участка хромосомы на 180°

22

29. Что такое дупликация:

- а) утрата всей хромосомы
- б) потеря части хромосомы
- в) перемещение одной хромосомы или ее части в другую пару (хромосому)
- г) удвоение участка хромосомы
- д) повороты участка хромосомы на 180° градусов

30. Укажите, что такое транслокация:

- а) утрата всей хромосомы
- б) потеря части хромосомы
- в) перемещение одной хромосомы или ее части в другую пару (хромосому)
- г) удвоение участка хромосомы
- д) повороты участка хромосомы на 180°

31. Консультируется семейная пара. Первый ребенок у здоровых родителей болен фенилкетонурией. Определите риск появления этого заболевания у следующего ребенка?

- а) 25%
- б) 50%
- в) 75%
- г) 100%
- д) 30%

32. Что такое полиплоидия?

- а) изменение структуры хромосом
- б) любое изменение числа хромосом в кариотипе
- в) изменение числа гаплоидных наборов хромосом в кариотипе
- г) нарушение генного баланса в генотипе
- д) отсутствие хромосомы

33. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова) характеризуется:

- а) отложением меди в подкорковых ядрах, печени и других внутренних органах
- б) дефицитом железа в красном ядре.

34. Для клиники торсионной дистонии характерно:

- а) вращательные спазмы различных групп мышц
- б) паралич конечностей
- в) интеллект не страдает

35. Хорея Гентингтона обуславливается:

- а) дегенеративными изменениями в подкорковых ганглиях
- б) дегенеративными изменениями в коре больших полушарий
- в) дегенеративными изменениями в мозжечке
- г) расширением желудочковой системы головного мозга

36. К наследственным дегенеративным заболеваниям с преимущественным поражением пирамидной системы относятся:

- а) семейный спастический паралич Штрюмпеля
- б) сирингомиелия
- в) хорея Гентингтона
- г) боковой амиотрофический склероз

37. Количество у ребенка стигм дизэмбриогенеза, которое должно настораживать в отношении аномалии нервной системы:

- а) 1 - 3
- б) 5 – 7

38. Для клиники хорей Гентингтона характерно:

- а) гиперкинезы
- б) деменция
- в) эпилептические припадки
- г) верно а и б

39. Для клиники гепатоцеребральной дистрофии (болезни Вильсона-Коновалова) характерно:

- а) нарастающая мышечная ригидность
- б) разнообразные гиперкинезы
- в) дрожание различных мышц
- г) эпилепсия
- д) гепатомегалия
- е) печеночная недостаточность
- ж) все вышеперечисленное

40. К факоматозам относят:

- а) нейрофиброматоз Реклингхаузена
- б) детский церебральный паралич
- в) эпилепсия
- г) туберозный склероз
- д) энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера
- е) верно а.г.д

41. Для туберозного склероза характерно:

- а) аденомы слюнных желез на щеках в форме «бабочки»<sup>24</sup>
- б) эпилептические припадки
- в) катаракта
- г) верно а и б

42. При болезни Штурге-Вебера встречаются все вышеперечисленные симптомы, кроме

- а) ангиома (чаще на одной стороне лица)
- б) эпилептические припадки
- в) пигментные пятна на коже разных частей тела
- г) глаукома (чаще односторонняя, на стороне ангиомы лица).

43. К наследственно-дегенеративным заболеваниям с преимущественно поражением экстрапирамидной системы относятся:

- а) гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова)
- б) деформирующая мышечная дистония (торсионная дистония)
- в) Хорея Гентингтона
- г) атаксия Фридрейха
- д) галактоземия
- е) верно а,б. в

44. К методам медицинской генетики не относятся:

- а) клинико-генеалогический
- б) молекулярно-генетический
- в) близнецовый
- г) электрофизиологический
- д) цитогенетический

45. В процессе подготовки клетки к делению реплицируются:

- а) только экзонные области
- б) только интронные области
- в) экзоны и интроны
- г) геном в целом
- д) отдельные хромосомы

#### **Кейс-задачи (ПР-11)**

##### **Ситуационная задача № 1**

Студент 18 лет, обратился в поликлинику с жалобами на дрожание левой руки, которое постепенно, в течении нескольких месяцев, распространилось на правую руку, присоединилось нарушение почерка, речи (по типу легкой дизартрии). Известно, что с 7 лет состоит на учете у гепатолога с диагнозом: хронический активный гепатит, неуточненного генеза. Объективно врачом общего профиля было выявлено: крупно-амплитудный<sup>25</sup> дрожательный гиперкинез в верхних конечностях, интенционный тремор при выполнении координаторных проб в верхних конечностях, мышечный тонус повышен по типу «пластической» ригидности. При осмотре офтальмологом на щелевой лампе по краю радужки определяются фрагменты кольца бурого цвета.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Название кольца бурого цвета (эпонимное), чем обусловлен этот феномен?
3. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз?
4. Нужна ли госпитализация?
5. Какие дополнительные методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
6. Принципы терапии?
7. Потребуется ли проведение экспертизы трудоспособности?

8. Показано ли санаторно-курортное лечение?
9. Возможные исходы заболевания?

### **Ситуационная задача №2**

Мужчина 47 лет начал замечать появление пританцовывающих насильственных движений при ходьбе. К врачу обратился через 6 месяцев по настоянию родственников. Объективно при осмотре врачом общего профиля было выявлено: крупноамплитудные, быстрые, хаотические насильственные движения в конечностях, непроизвольные движения в мимической мускулатуре, языке, обращает на себя внимание снижение интеллекта, конфликтность в поведении. Со слов жены, известно, что отец больного страдал подобным заболеванием.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Предположите наиболее вероятный клинический диагноз
3. Нужна ли госпитализация?
4. Какие методы исследования наиболее информативны для уточнения диагноза?
5. Принципы терапии?
6. Потребуется ли проведение экспертизы трудоспособности?
7. Показано ли санаторно-курортное лечение?
8. Возможные исходы заболевания?
9. Медико-генетический прогноз для сына 23-х и дочери 17-ти лет?

### **Ситуационная задача №3**

Девочка 11 лет пришла с мамой в поликлинику, в коридоре врач общего профиля обратил внимание на имеющийся у девочки генерализованный дистонический гиперкинез: вращательный штопорообразный – шеи с поворотом головы влево и назад, туловища, нижних конечностей с подошвенным сгибанием пальцев и ротацией стопы внутрь, верхних конечностей – сгибание кистей в кулак и приведение большого пальца. При дальнейшем осмотре: наблюдается усиление гиперкинеза в вертикальном положении и попытке целенаправленного движения, исчезновение симптомов во сне и при определенных жестах, повышение мышечного тонуса по пластическому типу в конечностях, больше в левой ноге, нарушение статики и походки. Поражения ЧМН, пирамидной, мозжечковой и сенсорной систем не выявлено. Со слов матери, с 8 лет у девочки при ходьбе возникала неловкость в левой ноге, в последующем присоединилось усиление сокращения мышц и неправильная установка стопы. Через год наблюдалось вовлечение мышц шеи и рук, через 2 года – мышц туловища. В семье подобных случаев заболевания не было.

Задание:

1. Топический диагноз?
2. Клинический диагноз?
3. Обследование?

#### 4. Лечение?

##### **Ситуационная задача № 4**

29-ти летняя мать привела на осмотр к педиатру своего единственного 6-летнего сына. У мальчика нарушилась походка, во время активных игр стал падать, плохо поднимается по лестнице. При осмотре врач выявил: резко выраженный лордоз, атрофию мышц спины и тазового пояса, ходит «переваливаясь», выпятив живот и откинув назад плечи. Икроножные мышцы увеличены в объеме. Мальчик использует приемы Говерса при вставании из положения лежа. Фибриллярных подергиваний нет. Глубокие рефлексы снижены. На ЭКГ признаки миокардиодистрофии. Мать рассказала, что ее племянник (сын сестры) умер в возрасте 16-ти лет от какого-то наследственного заболевания, подробностей она не знает.

Задание:

1. Поставьте предположительный клинический диагноз.
2. Что такое приемы Говерса?
3. Тип наследования данного заболевания?
4. Нужна ли госпитализация?
5. Какие дополнительные методы обследования необходимы?
6. Нужно ли обследовать других членов семьи и зачем?
7. Предложите тактику лечения.
8. Возможные исходы заболевания?
9. Показано ли санаторно-курортное лечение?

Критерии оценки на вопросы для собеседования (доклада, сообщения):

Уровень освоения	Критерии оценки результатов обучения	Кол-во баллов
повышенный	Ординатор выразил своё мнение по сформулированной проблеме, аргументировал его, точно определив ее содержание и составляющие. Приведены данные отечественной и зарубежной литературы, статистические сведения, информация нормативно- правового характера. Ординатор знает и владеет навыком самостоятельной исследовательской работы по теме исследования; методами и приемами анализа теоретических и/или практических аспектов изучаемой области. Фактических ошибок, связанных с пониманием проблемы, нет; графически работа оформлена правильно	100 - 86
базовый	Работа характеризуется смысловой цельностью, связностью и последовательностью изложения; допущено не более 1 ошибки при объяснении смысла или содержания проблемы. Для аргументации приводятся данные отечественных и зарубежных авторов. Ординатором продемонстрированы исследовательские умения и навыки. Фактических ошибок, связанных с пониманием проблемы, нет. Допущены одна-две ошибки в оформлении работы	85-76
пороговый	Ординатор проводит достаточно самостоятельный анализ основных этапов и смысловых составляющих проблемы; понимает базовые основы и теоретическое обоснование выбранной темы. Привлечены основные источники по рассматриваемой теме. Допущено не более 2 ошибок в смысле или содержании	75-61

	проблемы, оформлении работы	
уровень не достигнут	Работа представляет собой пересказанный или полностью переписанный исходный текст без каких бы то ни было комментариев, анализа. Не раскрыта структура и теоретическая составляющая темы. Допущено три или более трех ошибок в смысловом содержании раскрываемой проблемы, в оформлении работы.	60-0

Требования к содержанию и структуре рефератов

*Критерии оценки на выполненные письменные задания:*

Уровень освоения	Критерии оценки результатов обучения	Кол-во баллов
повышенный	Ответ показывает прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа; умение приводить примеры современных проблем изучаемой области.	100 - 86

базовый	<p>Ответ, обнаруживающий прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; свободное владение монологической речью, логичность и последовательность ответа. Однако допускается одна - две неточности в ответе.</p>	85-76
пороговый	<p>Ответ, свидетельствующий в основном о знании процессов изучаемой предметной области, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории; слабо сформированными навыками анализа явлений, процессов, недостаточным умением давать аргументированные ответы и приводить примеры; недостаточно свободным владением монологической речью, логичностью и последовательностью ответа. Допускается несколько ошибок в содержании ответа; неумение привести пример развития ситуации, провести связь с другими аспектами изучаемой области.</p>	75-61
уровень не достигнут	<p>Ответ, обнаруживающий незнание процессов изучаемой предметной области, отличающийся неглубоким раскрытием темы; незнанием основных вопросов теории, несформированными навыками анализа явлений, процессов; неумением давать аргументированные ответы, слабым владением монологической речью, отсутствием логичности и последовательности. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа; незнание современной проблематики изучаемой области.</p>	60-0

Баллы (рейтинговая оценка)	Уровни достижения результатов обучения		Требования к сформированным результатам обучения по дисциплине (модулю), практике
	Текущая и промежуточ- ная аттестация	Промежу- точная ат- тестация	
100 - 86	Повышен- ный	«зачтено»/ «отлично»	Свободно и уверенно находит достоверные источники информации, оперирует предоставленной информацией, отлично владеет навыками анализа и синтеза информации, знает все основные методы решения профессиональных проблем, предусмотренные программой, знает типичные ошибки и возможные сложности при решении той или иной проблемы и способен выбрать и эффективно применить адекватный метод решения конкретной проблемы.
85-76	Базовый	«зачтено»/«хорошо»	В большинстве случаев способен выявить достоверные источники информации, обработать, анализировать и синтезировать предложенную информацию, выбрать метод решения проблемы и решить ее. Допускает единичные серьезные ошибки в решении проблем, испытывает сложности в редко встречающихся или сложных случаях решения проблем, не знает типичных ошибок и возможных сложностей при решении той или иной проблемы.
75-61	Пороговый	«зачтено»/ «удовлетворительно»	Допускает ошибки в определении достоверности источников информации, способен правильно решать только типичные, наиболее часто встречающиеся проблемы в конкретной области (обрабатывать информацию, выбирать метод решения проблемы и решать ее)
60-0	Уровень не достигнут	«не зачтено»/ «неудовлетворительно»	Не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, неуверенно, с большими затруднениями выполняет практические работы.

Требования к структуре и содержанию тестов  
*Критерии оценки к тестам:*

Уровень освоения	Критерии оценки результатов	Кол-во баллов
повышенный	Оценка «отлично» / зачтено выставляется ординатору, если он глубоко и прочно усвоил программный материал, умеет тесно увязывать теорию с практикой, свободно справляется с тестами, причем не затрудняется с ответом при видоизменении заданий, ответил из предложенного количества на 100-86%	100 - 86
базовый	Оценка «хорошо» / зачтено выставляется ординатору, если он твердо знает материал, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, правильно применяет теоретические положения при решении тестовых заданий и ответил из предложенного количества на 85-76%	85-76
пороговый	Оценка «удовлетворительно»/зачтено выставляется ординатору, если он имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, испытывает затруднения при выполнении тестовых заданий и ответил из предложенного количества на 75-61%	75-61
уровень не достигнут	Оценка «неудовлетворительно» / не зачтено выставляется ординатору, который не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, неуверенно, с большими затруднениями выполняет тестовые задания и ответил из предложенного количества на 60 и менее %	60-0

**Шкала оценки уровня достижения результатов обучения для текущей и промежуточной аттестации по дисциплине «Неврология»**

Приложение 1 (справочное)

Примерный перечень оценочных средств (ОС)

№	Код	Наименование оценочного средства	Краткая характеристика оценочного средства	Представление оценочного
				ого

		а		средств а в фонде
Устный опрос				
1	УО-1	Собеседование	Средство контроля, организованное как специальная беседа преподавателя с обучающимся на темы, связанные с изучаемой дисциплиной, и рассчитанное на выяснение объема знаний обучающегося по определенному разделу, теме, проблеме и т.п.	Вопросы по разделам дисциплины
2	УО-3	Доклад, сообщение	Продукт самостоятельной работы обучающегося, представляющий собой публичное выступление по представлению полученных результатов решения определенной учебно-практической, учебно-исследовательской или научной темы	Темы докладов, сообщений
Письменные работы				
1	ПР-1	Тест	Система стандартизированных заданий, позволяющая автоматизировать процедуру измерения уровня знаний и умений обучающегося.	Фонд тестовых заданий
2	ПР-4	Реферат	Продукт самостоятельной работы обучающегося, представляющий собой краткое изложение в письменном виде полученных результатов теоретического анализа определенной научной (учебно-исследовательской) темы, где автор раскрывает суть исследуемой проблемы, приводит различные точки зрения, а также собственные взгляды на нее.	Темы рефератов
3	ПР-11	Кейс-задача	Проблемное задание, в котором обучающемуся предлагается осмыслить реальную профессионально-ориентированную ситуацию, необходимую для решения данной проблемы.	Задания для решения кейс-задачи (ситуационные задачи)

