

## Уважаемые коллеги!

Мы благодарим всех, кто прислал ответы на вопросы тестового контроля, опубликованные в предыдущем номере нашего журнала.

Правильные ответы на вопросы тестового контроля, опубликованные в «Русском журнале детской неврологии» № 2/2014, с. 60:

1-й вопрос — ответ 9;      3-й вопрос — ответ 8;      5-й вопрос — ответ 5;      7-й вопрос — ответ 2;  
2-й вопрос — ответ 1;      4-й вопрос — ответ 2;      6-й вопрос — ответ 1;      8-й вопрос — ответ 5.

Сегодня мы вновь предлагаем вам проверить свои знания и ответить на предложенные вопросы. Ответы присылайте в редакцию по почте или e-mail: [rjcn@epileptologist.ru](mailto:rjcn@epileptologist.ru).

Правильные ответы будут опубликованы в следующем номере журнала.

### ТЕСТОВЫЙ КОНТРОЛЬ

Выберите один правильный ответ.

**I. Выберите из списка редкое генетическое заболевание, при котором поражаются многие системы органов (в том числе центральная нервная система), преимущественно головной мозг и сетчатка глаза, а также кожа, сердечно-сосудистая, мочевыделительная и дыхательная системы.**

1. Рассеянный склероз.
2. Болезнь Альцгеймера.
3. Болезнь Луи–Бар.
4. Туберозный склероз.
5. Болезнь Паркинсона.
6. Болезнь Гентингтона.
7. Болезнь Пика.
8. MERRF-синдром.

**II. Укажите тип наследования туберозного склероза.**

1. Рecessивный, сцепленный с полом.
2. Аутомно-доминантный.
3. Аутомно-рecessивный.
4. Только спорадический.
5. Нарушения в генах митохондрий.

**III. Мутации в каких генах ответственны за развитие туберозного склероза?**

1. *TSC1*.
2. *TSC2*.
3. *SCN1A*.
4. *ARX*.
5. *SDLK5*.
6. *PCDH19*.
7. Все перечисленное.
8. Верны 1 и 2.
9. Верны 3 и 6.
10. Нет правильного ответа.

**IV. У какой доли пациентов с туберозным склерозом заболевание (мутация в гене) выявляется у одного из родителей?**

1.  $1/4$ .
2.  $1/3$ .
3.  $1/2$ .
4.  $2/3$ .
5.  $3/4$ .
6. У всех пациентов.
7. Нет правильного ответа.

**V. У какой доли пациентов туберозный склероз возникает в результате мутации *de novo*?**

1.  $1/4$ .
2.  $1/3$ .
3.  $1/2$ .
4.  $2/3$ .
5.  $3/4$ .
6. У всех пациентов.
5. Нет правильного ответа.

**VI. Какие клинические проявления возможны при туберозном склерозе?**

1. Ангиофибромы лица.
2. Гипопигментированные пятна.
3. Пятна «шагреневой кожи».
4. Лимфангиолейомиоматоз.
5. Рабдомиома сердца.
6. Множественные узелковые гамартомы сетчатки.
7. Нетравматические ногтевые или околоногтевые фибромы.
8. Все перечисленное.
9. Верны 1, 3, 5, 7.
10. Верны 2, 4, 6.
11. Нет правильного ответа.