

Электронная цифровая подпись

Лысов Николай Александрович



F 2 5 6 9 9 F 1 D E 0 1 1 1 E A

Бунькова Елена Борисовна



F C 9 3 E 8 6 A C 8 C 2 1 1 E 9

Утверждено 31 мая 2018 г.  
протокол № 5

председатель Ученого Совета Лысов Н.А.

ученый секретарь Ученого Совета Бунькова Е.Б.

**ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ  
ПРОВЕДЕНИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ  
по дисциплине «МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА В СТОМАТОЛОГИИ»**

**Специальность 31.05.03 Стоматология**

**(уровень специалитета)**

**Направленность Стоматология**

**для лиц на базе среднего профессионального образования**

**(31.00.00 Клиническая медицина, 34.00.00 Сестринское дело), высшего образования**

**Форма обучения: очная**

**Квалификация (степень) выпускника: Врач-стоматолог**

**Срок обучения: 5 лет**

**1. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы**

№ п/п	Контролируемые разделы (темы) дисциплины (этапы формирования компетенций)	Код контролируемой компетенции (или её части) / и ее формулировка – по желанию	Наименование оценочного средства	Шкала оценивания
1	Наследственность и патология. Общая характеристика хромосомных, моногенных и мультифакториальных болезней	ПК-1 ПК-8 ПК-9	Устный ответ, стандартизированный тестовый контроль, доклад/устное реферативное сообщение. Решение ситуационных задач.	Пятибалльная шкала оценивания
2	Врожденные и наследственные заболевания зубов	ПК-1 ПК-8 ПК-9	Устный ответ, стандартизированный тестовый контроль, доклад/устное реферативное сообщение. Решение ситуационных задач.	Пятибалльная шкала оценивания
3	Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области	ПК-1 ПК-8 ПК-9	Устный ответ, стандартизированный тестовый контроль, доклад/устное реферативное сообщение. Решение ситуационных задач.	Пятибалльная шкала оценивания
4	Стоматологические заболевания мультифакторной природы	ПК-1 ПК-8 ПК-9	Устный ответ, стандартизированный тестовый контроль, доклад/устное реферативное сообщение. Решение ситуационных задач.	Пятибалльная шкала оценивания
5	Профилактика наследственной патологии	ПК-1 ПК-8 ПК-9	Устный ответ, стандартизированный тестовый контроль, доклад/устное реферативное сообщение. Решение ситуационных задач.	Пятибалльная шкала оценивания

**2. Текущий контроль успеваемости на занятиях семинарского типа (семинары, практические занятия, клинические практические занятия, практикумы, лабораторные работы), включая задания самостоятельной работы обучающихся, проводится в формах:**

- устный ответ (в соответствии с темой занятия в рабочей программе дисциплины и перечнем вопросов для самоконтроля при изучении разделов дисциплины –п.п. 4.2, 5.2 рабочей программы дисциплины);
- стандартизированный тестовый контроль по темам изучаемой дисциплины;
- доклад/устные реферативные сообщения;
- решение ситуационных задач;
- иные формы контроля, определяемые преподавателем

Выбор формы текущего контроля на каждом занятии осуществляется преподавателем. Формы текущего контроля на одном занятии у разных обучающихся могут быть различными. Конкретную форму текущего контроля у каждого обучающегося определяет преподаватель. Количество форм текущего контроля на каждом занятии может быть различным и определяется преподавателем в зависимости от целей и задач занятия.

**2.1 Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы**

**2.1.1. Тестовые задания текущего контроля успеваемости (по темам или разделам)**

**Тема1. Общая характеристика хромосомных, моногенных и мультифакториальных болезней**

**1. Какая форма альвеолярных отростков является нормой для детей на первом году жизни?**

- 1) форма эллипса
- 2) трапециевидная
- 3) полукруглая
- 4) Y-образная

5) ни один из перечисленных

**2. Каково правильное соотношение челюстей в вертикальном направлении в сформированном временном прикусе?**

- 1) фронтальные зубы верхней челюсти перекрывают нижние на 1/3
- 2) краевое смыкание резцов
- 3) фронтальные зубы верхней челюсти перекрывают нижние меньше, чем на 1/3
- 4) отсутствие контактов между передними зубами
- 5) наличие зазора между передними зубами

**3. Главным для характеристики прикуса у ребенка является**

- 1) количество зубов
- 2) форма зубных рядов
- 3) перекрытие фронтальных зубов
- 4) положение зубов
- 5) форма зубных рядов и их соотношение в состоянии центральной окклюзии

**4. Какие из перечисленных признаков оптимально характеризуют смыкание зубов в центральной окклюзии в постоянном прикусе?**

- 1) каждый зуб имеет по одному антагонисту
- 2) каждый зуб имеет по два антагониста
- 3) каждый зуб имеет по два антагониста за исключением вторых резцов и вторых моляров
- 4) каждый зуб имеет по два антагониста за исключением центральных нижних резцов и последних верхних моляров
- 5) каждый зуб имеет по два антагониста за исключением центральных нижних резцов

**5. Изменение кривизны альвеолярных отростков по вертикали у детей до 1 года свидетельствует**

- 1) о подготовке к прорезыванию зубов
- 2) о формировании открытого прикуса
- 3) о варианте роста альвеолярных отростков у данного ребенка
- 4) о формировании зубочелюстных аномалий в вертикальном направлении
- 5) ни один из перечисленных ответов

**6. Наличие сагиттальной щели у ребенка после 6 месяцев свидетельствует**

- 1) о формировании трансверзальных аномалий прикуса
- 2) о формировании открытого прикуса
- 3) о формировании перекрестного прикуса
- 4) о формировании дистального прикуса
- 5) правильный ответ не назван

**7. Формирование какой функции зубочелюстной системы наиболее активно нарушается при укороченной уздечке языка у детей 9-12 месяцев?**

- 1)функция глотания
- 2)функция дыхания
- 3)функция сосания
- 4)функция смыкания губ
- 5)функция речи

**8. Какое положение нижней челюсти у новорожденного считается физиологическим?**

- 1)дистальное
- 2)нейтральное
- 3)антериальное
- 4)правильный ответ не назван
- 5)медиальное

**9 Мультифакториальные врожденные пороки развития являются результатом:**

- 1)действия наследственных факторов
- 2)действия эндогенных факторов
- 3)действия биологических факторов
- 4)действия экзогенных факторов
- 5)действия токсических факторов

**10. к химическим факторам тератогенеза относят:**

- 1)средства бытовой химии
- 2)лекарственные препараты

- 3) солнечные лучи  
 4) рентгеновское излучение  
 5) несбалансированное питание

Ответы

<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	<b>6</b>	<b>7</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>10</b>
4	1	1	2	1	4	2	3	2	1

## **Тема 2. Врожденные и наследственные заболевания зубов**

### **1 Чаще всего поражаются при флюорозе**

- 1) временные моляры  
 2) все временные зубы  
 3) постоянные резцы  
 4) все постоянные зубы  
 5) все временные и постоянные зубы

### **2 Чаще всего поражаются при несовершенномамелогенезе**

- 1) только все временные зубы  
 2) только все постоянные зубы  
 3) все временные и постоянные зубы  
 4) временные моляры  
 5) постоянные резцы

### **3 При синдроме Стентона-Капдепона поражены**

- 1) эмаль временных зубов  
 2) эмаль постоянных зубов  
 3) дентин временных и постоянных зубов  
 4) эмаль и дентин постоянных зубов  
 5) все ткани временных и постоянных зубов

### **4 К местной гипоплазии эмали постоянных зубов приводят**

- 1) общие заболевания матери во время беременности  
 2) общие заболевания ребенка на первом году жизни  
 3) воспаление от корней молочных зубов и вколоченный вывих молочного зуба  
 4) заболевание матери на первом году жизни ребенка  
 5) искусственное вскармливание ребенка

### **5 В план обследования ребенка необходимо включить рентгенологическое исследование при диагностике**

- 1) пороков развития зубов  
 2) кариеса и его осложнений  
 3) тесного положения зубов  
 4) травмы зубов  
 5) при всех перечисленных выше

### **6 По наследству передаются**

- 1) флюороз  
 2) гипоплазия  
 3) налет Пристли  
 4) синдром Стейнтона-Капдепона  
 5) кариес зубов

### **7 Младенческая ретрогения обусловлена**

- 1) увеличением верхней челюсти  
 2) увеличением нижней челюсти  
 3) дистальным положением нижней челюсти  
 4) увеличением нижней челюсти относительно верхней и уменьшением верхней челюсти  
 5) мезиальным положением верхней челюсти

### **8 К врожденным нельзя отнести**

- 1) папиллому слизистой нижней губы  
 2) недоразвитие нижней челюсти  
 3) частичную адентию  
 4) короткую уздечку языка

### **9 Мультифакториальные врожденные пороки развития являются результатом:**

- 1) действия наследственных факторов
- 2) действия эндогенных факторов
- 3) действия биологических факторов
- 4) действия экзогенных факторов
- 5) действия токсических факторов

**10. к химическим факторам тератогенеза относят:**

- 1) средства бытовой химии
- 2) лекарственные препараты
- 3) солнечные лучи
- 4) рентгеновское излучение
- 5) несбалансированное питание

Ответы

<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	<b>6</b>	<b>7</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>10</b>
4	3	5	3	5	4	3	1	2	1

### **Тема 3. Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области**

**1. Анатомическим нарушением, имеющим место при любом виде врожденной расщелины неба, является:**

1. укорочение мягкого неба
2. удлинение мягкого неба
3. расширение среднего отдела глотка
4. сужение среднего отдела глотки
5. гипертрофия небных миндалин

**2. Хирургическое лечение детям с изолированной расщелиной мягкого неба показано в возрасте:**

1. 1-2 лет
2. 4-5 лет
3. 5-6 лет
4. 7 лет
5. верно 2) и 3)

**3. Первичная частичная адентия является одним из симптомов:**

1. врожденной расщелины верхней губы
2. эктодермальной дисплазии
3. гемифациальной микросомии
4. синдрома Пьера-Робена
5. синдрома Ван-дер-Вуда

**4. К анатомическим нарушениям, имеющим место при полной расщелине верхней губы, относится:**

1. деформация кожно-хрящевого отдела носа
2. нарушение сосания
3. ринолалия
4. гемиатрофия лица
5. глоссолепоз

**5. Независимо от вида врожденной расщелины мягкого и твердого неба обязательным является нарушение функции:**

1. приема пищи
2. речи
3. сосания
4. мочеиспускания
5. верно 1) и 3)

**6. Хирургическое лечение детям с расщелиной мягкого и твердого неба показано в возрасте:**

1. 1-2 месяцев
2. 3-4 месяцев
3. 2-3 лет
4. 7-8 лет
5. верно 1) и 2)

**7. При врожденных расщелинах неба занятия с логопедом рекомендуется начинать:**

1. до операции
2. по окончании хирургического лечения
3. в возрасте 1 года
4. в 5 лет
5. в возрасте 14 лет

**8. Тератогенные факторы могут вызывать формирование расщелины неба в период эмбриогенеза:**

- 1 первые 7-8 недель
2. 16-18-я недели
3. 24-28-я недели
4. 29-30-я недели
5. верно 3) и 4)

**9. К анатомическим нарушениям, имеющим место при скрытой расщелине верхней губы, относится:**

1. нарушение речи
2. анкилоглоссия
3. укорочение верхней губы
4. удлинение верхней губы
5. глоссоптоз

**10. При врожденной расщелине верхней губы хирургическое лечение рекомендуется проводить в возрасте ребенка:**

1. 2-4 дня
2. 11-12 дней
3. 1-2 месяца
4. 4-6 месяцев
5. 1-2 года

<b>1</b>	<b>2</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>5</b>	<b>6</b>	<b>7</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>10</b>
1	1	2	1	2	3	1	1	3	4

#### **Тема 4. Стоматологические заболевания мультифакториальной природы**

**1. Тип наследования, свойственный мультифакториальным заболеваниям:**

- 1) Аутосомно-доминантный
- 2) Хромосомный
- 3) Полигенный
- 4) Сцепленный с полом

**2. Для профилактики мультифакториальных заболеваний используют:**

- 1) Определение генов предрасположенности
- 2) Амниоцентез
- 3) Кариотипирование
- 4) Выявление признаков дизморфогенеза

**3. Укажите теорию, объясняющую полигенное действие генов:**

- 1) Действие двух аллелей одного гена
- 2) Количественные хромосомные мутации
- 3) Действие множественных факторов внешней среды
- 4) Аддитивный (суммарный) эффект многих генов

**4. Генетическая обусловленность мультифакториальных болезней доказывается:**

- 1) Изучением вредных факторов внешней среды
- 2) Высокой конкордантностью у монозиготных близнецов
- 3) Низкой конкордантностью у монозиготных близнецов
- 4) Передачей признака из поколения в поколение с 50% вероятностью

**5. Оптимальный метод изучения мультифакториальных заболеваний - это:**

- 1) Диспансеризация населения
  - 2) Близнецовый метод
  - 3) Построение родословных
  - 4) Изучение эпидемиологической обстановки
- 6. К мультифакториальным заболеваниям относится:**
- 1) Гемофилия

2)Бронхиальная астма

3)Болезнь Вильсона

4)Серповидно-клеточная анемия

**7. К полигенно обусловленным состояниям относится:**

1)Врожденный вывих бедра

2)Фенилкетонурия

3)Птеригиум (кожная складка на шее)

4)Синдром Марфана

**8. Полигенно наследуется уровень:**

1)фенилаланингидроксилазы

2)белка дистрофина

3)глюкозы

4)фенилаланина

**9. Мультифакториальные болезни обусловлены сочетанием:**

1)инфекционных агентов и токсических факторов

2)генетических мутаций и хромосомных перестроек

3)генетических мутаций и факторов внешней среды

4)факторов внешней среды и патологической беременности

**10. Мультифакториальные заболевания лучше всего изучать на:**

1)сибах

2)дизиготных близнецах

3)близкородственных браках

4)моноизиготных близнецах

Ответы

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
3	1	4	2	2	2	1	3	3	4

**Тема 5. Профилактика наследственной патологии**

**1. Тактика врача в отношении детей, имеющих генетическую обусловленность к развитию аномалий прикуса**

1) стимулировать рост челюстей

2) задерживать рост челюстей

3) регулировать рост челюстных костей

4) предупредить и устраниить причины, способствующие усугублению аномалий прикуса

5) не знаю

**2. Укажите среди перечисленных признаков, наиболее характерный для формирующегося мезиального соотношения зубных рядов в периоде временного прикуса**

1) краевое смыкание резцов

2) язычный наклон резцов на нижней челюсти

3) сужение верхнего зубного ряда

4) нестершиеся бугры временных клыков, привычка давить языком на нижние зубы

5) привычка выдвигать нижнюю челюсть вперед

**3. Укажите симптомы, характеризующие формирующийся дистальный прикус:**

1) глубокое резцовое перекрытие

2) привычка закусывать нижнюю губу

3) бугровое соотношение мезиальных бугров первых постоянных моляров

4) верно а) и б)

5) верно б) и в)

**4. Вредная привычка сосания пустышки и соски приводит**

1) к дистальному положению нижней челюсти

2) к формированию готического неба

3) к протрузии фронтального участка верхней челюсти

4) к ретрузии фронтального участка нижней челюсти

5) нет правильного ответа

**5. Запрокидывание головы во время сна ребенка ведет**

1) к смещению нижней челюсти вперед

2) не влияет на соотношение челюстей

- 3) к смещению нижней челюсти назад, не препятствуя ее росту вперед
- 4) к формированию глубокого прикуса
- 5) к формированию открытого прикуса

**6. Слишком высокое изголовье во время сна у грудных детей ведет**

- 1) к смещению нижней челюсти назад и сдерживает рост челюсти вперед
- 2) не влияет на соотношение челюстей
- 3) к смещению нижней челюсти вперед
- 4) к деформации челюстей
- 5) к развитию открытого прикуса

**7. В результате вредной привычки во время сна подкладывать руки под голову и давить на нижнюю челюсть формируется**

- 1) уплощение челюсти с одной стороны
- 2) изменение тонуса мышц челюстно-лицевой области
- 3) сужение верхней челюсти
- 4) смещение нижней челюсти в сторону
- 5) сужение верхнего зубного ряда

**8. Активнодействующей причиной, ведущей к уплотнению фронтального участка нижней челюсти, может быть**

- 1) низкое прикрепление уздечки языка к альвеолярному отростку нижней челюсти
- 2) прикрепление уздечки языка к альвеолярному отростку нижней челюсти
- 3) широкая уздечка нижней губы
- 4) сосание нижней губы
- 5) все перечисленное

**9. Какие сроки беременности являются наиболее опасными по развитию пороков плода в связи с воздействием внешних факторов.**

- 1) Третий триместр беременности
- 2) Второй триместр беременности
- 3) Первый триместр беременности
- 4) Все триместры беременности
- 5) Влияние внешних факторов не имеет значения для развития плода

**10. К какой категории генетического риска следует отнести вероятность повторного рождения в семье ребёнка с фетальным краснушным синдромом.**

- 1) К высокой категории риска
- 2) К низкой категории риска
- 3) Категория риска не имеет значение
- 4) Возрастная категория риска
- 5) Хромосомный мозаицизм у матери

Ответы

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
4	4	5	3	3	1	4	4	3	2

**2.2 Перечень тематик докладов/ устных реферативных сообщений**

**Тема 1.Общая характеристика хромосомных, моногенных и мультифакториальных болезней**

- 1. Стоматологические проявления хромосомной патологии.
- 2. Стоматологические проявления наиболее часто встречающихся моногенных синдромов.
- 3. Стоматологические проявления мультифакториальной патологии.

**Тема 2 Врожденные и наследственные заболевания зубов**

- 4. Различные генетические варианты врожденных пороков развития черепно-лицевой области и зубочелюстной системы.
- 5. Часто встречающиеся синдромальные сочетания врожденных расщелин губы и неба.
- 6. Медико-генетическое консультирование при наличии врожденных пороков развития черепно-лицевой области и зубочелюстной системы.

**Тема 3 Врожденные пороки развития челюстно-лицевой области**

- 7. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития черепно-лицевой области и зубочелюстной системы.
- 8. Генетические аспекты кариеса.
- 9. Генетические аспекты некариозных поражений.

#### **Тема 4 Стоматологические заболевания мультифакторной природы**

10. Генетически аспекты ортодонтической патологии.
11. Генетические аспекты заболеваний пародонта.
12. Генетические аспекты хирургической патологии.

#### **Тема 5 Профилактика наследственной патологии**

13. Генетические аспекты нарушений остеогенеза.
14. Стволовые клетки – медицинское значение.

### **2.3.Перечень ситуационных задач для текущего контроля успеваемости**

#### **Задача 1.**

Ребёнок В., 6 лет.

Со слов мамы ребёнок родился в срок. Вес при рождении 3300 г. На фотографии представлен верхний отдел собственно полости рта.



#### **Вопросы и задания:**

1. Опишите st. localis (см. рис.).
2. Поставьте диагноз.
3. Укажите возможные причины данной патологии и время их воздействия.
4. Перечислите функциональные нарушения при этой патологии.
5. Составьте план комплексного лечения и реабилитации ребёнка.

#### **Ответы**

1. Имеет место щелевидный дефект мягкого и частично твёрдого нёба, хронические гипертрофические разрастания слизистой оболочки носоглотки грибовидной формы. Ширина расщелины по линии А 1,8 – 2 см, фрагменты мягкого нёба укорочены.
2. Врождённая неполная расщелина твёрдого и мягкого нёба.
3. Данный врождённый порок развития челюстно-лицевой области сформировался в период с 7 по 12 неделю беременности (первый триместр). Причиной формирования врождённой патологии могут быть либо наследственные факторы, либо неблагоприятное воздействие факторов внешней среды (тератогенных).
4. Нарушенны функции сосания, глотания, внешнего дыхания, речи.
5. Уранопластика в 4 - 6 лет, с 3х-летнего возраста занятия с логопедом и ортодонтическое лечение в до - и послеоперационном периоде.

#### **Задача №2**

В медико-генетическую консультацию обратилась супружеская пара с целью прогноза потомства в связи с патологией у первого ребёнка. Ребёнок от 1-ой беременности. На 8 неделе была «аллергическая реакция» в виде кожных высыпаний на лице, туловище и конечностях, незначительными катаральными явлениями, которые без лечения прошли в течение недели. Роды были срочные, самопроизвольные, без патологии. Раннее развитие ребенка – с отставанием. В 1,5 года диагностирована тугоухость. Диагноз – отставание в психоречевом развитии, врожденная катаракта, нейросенсорная тугоухость, врожденный порок сердца, незаращение Боталлова

протока. Ребёнок правильного телосложения, выраженных дизморфий не выявлено.

**Вопрос №1:** Вирусы каких детских инфекций могут обладать выраженным тератогенным эффектом?

**Вопрос №2:** Какие сроки беременности являются наиболее опасными в связи с возможным развитием врожденных пороков?

**Вопрос №3:** С каким классом наследственных болезней следует проводить дифференциальную диагностику врожденных пороков развития вследствие действия тератогенных эффектов?

**Вопрос №4:** К какой категории генетического риска следует отнести вероятность повторного рождения в семье ребенка с фетальным краснушным синдромом?

**Вопрос №5:** Какое генетическое обследование необходимо провести ребёнку?

**Ответ №1:** Наиболее выраженным тератогенным эффектом обладает вирус краснухи.

**Ответ №2:** Наиболее опасным по развитию врожденных пороков является первый триместр беременности.

**Ответ №3:** Врожденные пороки развития следует дифференцировать с хромосомными и моногенными нарушениями.

**Ответ №4:** Риск повтора следует отнести к категории низкого генетического риска, так как у женщины формируется стойкий иммунитет к краснухе.

**Ответ №5:** Для исключения хромосомной патологии необходимо провести цитогенетическое обследование.

### **Задача №3**

Больной К., 9 лет. Со слов матери беременность протекала с тяжелым ранним токсикозом – мама была неоднократно госпитализирована, с назначением соответствующей инвазивной терапии. Ребенок от 1 беременности, родился в срок. В анамнезе – наличие эндокринных заболеваний ребенка с периода новорожденности.

Жалобы на косметический недостаток. Объективный статус: на 16, 12, 11, 21, 22, 26, 46, 42, 41, 31, 32, 36 выявлены белые пятна с четкими границами. Белые пятна располагаются на 12, 11, 21, 22, 42, 41, 31, 32 на уровне середины коронок, на 16, 26, 36, 46 – на буграх.

**Вопрос №1:** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №2:** Какие сроки беременности являются наиболее опасными при развитии данной патологии?

**Вопрос №3:** К каким наследственным болезням следует относить данную патологию?

**Вопрос №4:** К какой категории генетического риска следует отнести вероятность повторного рождения в семье ребенка с данной патологией?

**Вопрос №5:** Какое генетическое обследование необходимо провести ребёнку с целью профилактики возникновения этой же патологии у следующих детей?

**Ответ №1:** Системная гипоплазия эмали.

**Ответ №2:** Наиболее опасным по развитию врожденных пороков развития у плода является первый триместр беременности.

**Ответ №3:** Указанное стоматологическое заболевание следует относить к мультифакториальной патологии.

**Ответ №4:** Риск повтора следует отнести к категории высокого генетического риска – не исключено наличие эндокринных заболеваний с периода новорожденности у последующих детей.

**Ответ №5:** Для исключения хромосомной патологии необходимо провести цитогенетическое обследование.

### **Задача №4**

Пациентка В., 8 лет. Ребенок от первой беременности в возрасте 41 год. Ребенок родился раньше срока путем кесарева сечения. В анамнезе – рахит и диспепсия на 1-м году жизни. Диагностирован синдром умственной отсталости с ломкой х-хромосом.

Объективный статус: на вестибулярной поверхности 12, 11, 21, 22 зубов выявлены чашеобразные дефекты в пределах эмали диаметром около 2 мм. Дефекты расположены на середине коронок: форма, размеры на симметричных зубах идентичны. Ребенок скрежет зубами во

сне, определяется укорочение нижней трети лица, напряжение круговой мышцы рта. При смыкании зубов определяются уменьшенные размеры верхней челюсти (недоразвитие).

**Вопрос №1:** Поставьте правильные диагнозы терапевтической патологии.

**Вопрос №2:** Поставьте правильный диагноз ортодонтической патологии.

**Вопрос №3:** В каких возрастных интервалах существенно повышается риск рождения ребенка с хромосомными аномалиями?

**Вопрос №4:** Диагностированный синдром умственной отсталости с ломкой х-хромосом подтверждается на основании каких исследований?

**Вопрос №5:** К какой категории генетического риска следует отнести вероятность повторного рождения в семье ребенка с данной патологией?

**Вопрос №6:** Как клинически проявляются хромосомные болезни?

**Ответ №1:** Системная гипоплазия эмали. Бруксизм.

**Ответ №2:** Микрогнатия.

**Ответ №3:** Существенно повышается риск рождения ребенка с хромосомными аномалиями в возрасте 35-40 лет.

**Ответ №4:** Диагностированный синдром умственной отсталости с ломкой х-хромосом подтверждается на основании молекулярно-генетического анализа.

**Ответ №5:** Риск повтора следует отнести к категории высокого генетического риска.

**Ответ №6:** Хромосомные болезни клинически проявляются множественными признаками дизморфогенеза, врожденными пороками развития, отставанием в умственном развитии.

#### **Задача №5**

Пациентка В., 12 лет. Ребенок от 1 беременности. Со слов матери – первый триместр беременности протекал с тяжелыми осложнениями в виде гистозов, на фоне приема противосудорожный препаратов.

Обратилась с целью санации полости рта. Объективный статус: В пределах твердого неба имеется врожденный дефект тканей, который распространяется до резцового отверстия. Коронки всех зубов имеют малые размеры. Диастемы, tremы. Все зубы нормально сформированы – каналы зубов и состояние верхушечных отверстий соответствуют возрастной норме.

**Вопрос №1:** Поставьте правильный диагноз хирургической патологии.

**Вопрос №2:** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №3:** С каким классом наследственных болезней следует проводить дифференциальную диагностику врожденных пороков развития вследствие действия тератогенных эффектов?

**Вопрос №4:** Какие сроки беременности являются наиболее опасными в связи с формированием пороков развития плода в связи с воздействием внешних факторов?

**Вопрос №5:** Какое генетическое обследование необходимо провести ребёнку?

**Ответ №1:** Врожденная расщелина твердого неба.

**Ответ №2:** Микродентия генерализованная.

**Ответ №3:** Врожденные пороки развития у плода следует дифференцировать с хромосомными и моногенными нарушениями.

**Ответ №4:** Наиболее опасным периодом в отношении врожденных пороков развития у плода является первый триместр беременности.

**Ответ №5:** Для исключения хромосомной патологии необходимо провести цитогенетическое обследование.

#### **Задача №6**

Пациентка 7 лет, обратилась с целью санации полости рта. Со слов матери, в начале беременности она работала в цехе с «летучими соединениями», т.к. не знала о своей беременности. Ребенок родился недоношенным. Из анамнеза выяслено, что ребенок отставал в развитии. На сегодняшний день учиться в школе для детей с девиантным поведением.

Объективный статус: Отмечается уплощение основания носа, рот полуоткрыт. Со слов родителей, ребенок спит с открытым ртом. В пределах мягкого и твердого неба имеется врожденный дефект тканей, который распространяется до резцового отверстия. Микрофтальмия.

**Вопрос №1:** Поставьте правильный диагноз хирургической патологии.

**Вопрос №2:** С каким классом наследственных болезней следует проводить дифференциальную диагностику врожденных пороков развития вследствие действия тератогенных эффектов?

**Вопрос №3:** Укажите классификации врожденных пороков развития?

**Вопрос №4:** Какова частота наследственных и врожденных заболеваний среди новорожденных?

**Вопрос №5:** В каком периоде могут возникнуть врожденные пороки развития в результате действия тератогенных факторов?

**Ответ №1:** Врожденная расщелина твердого и мягкого неба, микрофталмия.

**Ответ №2:** Врожденные пороки развития у плода следует дифференцировать с хромосомными и моногенными нарушениями.

**Ответ №3:** Врожденные пороки развития классифицируются как изолированные и системные.

**Ответ №4:** Частота наследственных и врожденных заболеваний среди новорожденных составляет 5-5,5%.

**Ответ №5:** Врожденные пороки могут возникнуть в эмбриональном и плодном периодах.

#### **Задача №7**

Пациент З., 13 лет. Ребенок от первой беременности (в 25 лет), которая протекала без осложнений, ребенок родился в срок с массой 3600 и ростом 53 см.

Родители предъявляют жалобы на изменение цвета постоянных зубов. В анамнезе у бабушки и матери имеются идентичные поражения. На диспансерном учете у специалистов ребенок не состоит. В результате медико-генетическое консультирования установлен аутосомно-доминантный тип наследования.

Объективный статус: Определяется повышенная стираемость окклюзионной поверхности всех зубов. Зубы коричнево-голубого оттенка. Форма зубов – луковицеобразная. На ортопантомограмме выявлена прогрессирующая кальцификация (облитерация) полости зуба и корневых каналов, узкие корни и каналы, отсутствие пульповых камер. Отмечается искривление и истончение корней зубов.

**Вопрос №1:** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №2:** Что означает термин «Аутосомно-доминантный тип наследования»?

**Вопрос №3:** Как часто встречается указанное заболевание в популяции?

**Вопрос №4:** Что свойственно наследственной патологии?

**Вопрос №5:** С мутацией какого гена связана данная патология?

**Ответ №1:** Несовершенный дентиногенез.

**Ответ №2:** «Аутосомно-доминантный тип наследования» означает гетерозиготное носительство мутации. При этом мальчики и девочки поражаются одинаково.

**Ответ №3:** Это относительно частое заболевание, с частотой 1:8000 человек.

**Ответ №4:** Наследственной патологии свойственна ранняя манифестация клинических проявлений, прогредиентное течение и резистентность к терапии

**Ответ №5:** Данная патология связана с мутацией в дентинсialопротеиновом гене.

#### **Задача №8**

Пациент В., 14 лет. Ребенок от первой беременности. Родители ребенка являются кровными родственниками (двоюродные брат сестра). В результате медико-генетическое консультирования установлен аутосомно-рецессивный тип наследования.

Обратилась с жалобами на изменение цвета эмали 12, 11, 21, 22 зубов, болезненность от температурных и пищевых раздражителей. Объективный статус: Эмаль зубов светло коричневая, на вестибулярной поверхности мягкая, постепенно отделяется от дентина. Оставшийся чувствительный дентин окрашивается от пищевых красителей в темно-коричневый цвет. Гиперчувствительность зубов 3 класса. Специфические признаки поражения эмали – диффузная пигментация. На ортопантомограмме выявлена совершенно не контрастная эмаль – с недостаточно обусловленной органической матрицей.

**Вопрос №1:** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №2:** В патогенезе данной патологии какие гены могут принимать участие?

**Вопрос №3:** Что означает термин «Аутосомно-рецессивный тип наследования»?

**Вопрос №4:** Укажите проявления наследственной патологии?

**Вопрос №5:** Что возможно установить при помощи генеалогического метода?

**Ответ №1:** Несовершенный гипоматурационный амелогенез.

**Ответ №2:** В патогенезе амелогенеза могут принимать участие два гена – амелогениновый и эмалиновый.

**Ответ №3:** «Аутосомно-рецессивный тип наследования» означает, что наследование проявляется только при гомозиготном носительстве мутантных аллелей. При этом происходит частичная или полная инактивация функции мутантного гена. Одну из мутаций больной ребенок наследует от матери, другую, точно такую же – от отца.

**Ответ №4:** Проявлениями наследственной патологии являются – проявление гена или симптомов заболевания у родственников.

**Ответ №5:** С помощью генеалогического метода возможно установить тип наследования болезни, вероятность рождения больного ребенка, генотип probanda.

#### **Ситуационная задача №9**

Мать ребенка 3-х лет обратилась с жалобами на эстетическую неудовлетворенность. Со слов матери сразу после прорезывания все временные зубы имели желтоватый цвет, напоминающий цвет непигментированного дентина. Поверхность коронок была шероховатая, похожая на матовое стекло.

Объективный статус: эмаль всех временных зубов почти полностью отсутствует. Зубы не контактируют. Прикус ортогнатический. Физиологические диастемы, tremы.

**Вопрос №1.** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №2.** Что могут показать результаты рентгенологического и светомикроскопического исследования при данной патологии?

**Вопрос №3.** Проведите дифференциальную диагностику данной патологии со сцепленной с X-хромосомой доминантной гладкой гипоплазией.

**Вопрос №4.** Проведите дифференциальную диагностику данной патологии с аутосомно-доминантной шероховатой гипоплазией.

**Вопрос №5.** Проведите дифференциальную диагностику данной патологии с аутосомно-доминантной гладкой гипоплазией.

**Ответ №1.** Аутосомно-рецессивная шероховатая аплазия эмали.

**Ответ №2.** В результате рентгенологического исследования, при наличии аутосомно-рецессивной шероховатой аплазии, может быть выявлена резорбция коронок непрорезавшихся постоянных зубов. В результате светомикроскопического исследования – отсутствие призматической структуры и наличие шарообразных выступов эмали временных зубов.

**Ответ №3.** Клиническая картина при сцепленной с X-хромосомой доминантной гладкой гипоплазией у гемизиготных мужчин отличается от изменений эмали у гетерозиготных женщин. У мужчин эмаль желто-коричневая, выражена патологическая стираемость тканей. У женщин на коронках зубов имеются вертикальные полосы эмали почти нормальной толщины, чередуются с полосами гипоплазии.

**Ответ №4.** При аутосомно-доминантной шероховатой гипоплазии цвет зубов изменен от белого до желтовато-белого. Эмаль твердая, с шероховатой, зернистой поверхностью.

**Ответ №5.** При аутосомно-доминантной гладкой гипоплазии прорезавшиеся зубы могут иметь различный цвет – от непрозрачного белого до прозрачного коричневого. Эмаль гладкая, часто она отсутствует на резцовых и жевательных поверхностях. Эти зубы обычно не контактируют.

#### **Ситуационная задача №10**

Родители ребенка 2-х лет обратились с жалобами на изменение цвета зубов.

Объективный статус: все временные зубы имеют эмаль прозрачно-коричневого цвета. Эмаль гладкая, истончена до  $\frac{1}{2}$  толщины нормального слоя. Эмаль отсутствует на резцовых и жевательных поверхностях. Апроксимальные поверхности всех зубов белого цвета. Зубы не

контактируют.

**Вопрос №1.** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №2.** К какой группе заболеваний следует относить данную патологию.

**Вопрос №3.** Проведите дифференциальную диагностику данной патологии с аутосомно-доминантной шероховатой гипоплазией эмали.

**Вопрос №4.** Проведите дифференциальную диагностику данной патологии с аутосомно-доминантной точечной гипоплазией эмали.

**Вопрос №5.** Проведите дифференциальную диагностику данной патологии со сцепленной с Х-хромосомой доминантной гладкой гипоплазией.

**Ответ №1.** Аутосомно-доминантная гладкая гипоплазия эмали.

**Ответ №2.** Аутосомно-доминантная гладкая гипоплазия эмали относится к наследственной гипоплазии эмали, связанной с нарушением матрикса эмали.

**Ответ №3.** Аутосомно-доминантная шероховатая гипоплазия эмали характеризуется тем, что эмаль откалывается от дентина, цвет зубов от белого до желто-белого.

**Ответ №4.** Аутосомно-доминантная точечная гипоплазия эмали характеризуется тем, что на губной поверхности временных и постоянных зубов определяются дефекты виде точек. Окрашивание этих дефектов пищевыми пигментами придает коронке испещренный вид. Точечные ямочки расположены рядами или столбиками.

**Ответ №5.** Клиническая картина при сцепленной с Х-хромосомой доминантной гладкой гипоплазии у гемизиготных мужчин отличается от изменений эмали у гетерозиготных женщин. У мужчин эмаль желто-коричневая, выражена патологическая стираемость тканей. У женщин на коронках зубов имеются вертикальные полосы эмали почти нормальной толщины, чередуются с полосами гипоплазии.

### **Ситуационная задача №11**

Пациент 9 лет, обратился с жалобами на боли в зубах от термических раздражителей и чувства осколкины.

Объективный статус: Режущий край все фронтальных зубов овальной формы в виде площадок. Эмаль зубов скалывается, поверхность обнаженного дентина становится гладкой, полированной. Кроме того у ребенка наблюдается изменение цвета эмали с потерей естественного блеска.

**Вопрос №1.** Поставьте правильный диагноз терапевтической патологии.

**Вопрос №2.** Укажите возможные причины данного заболевания.

**Вопрос №3.** Укажите местные факторы риска, способствующие развитию данной патологии.

**Вопрос №4.** Перечислите мероприятия, используемые при реабилитации пациентов с данной патологией.

**Ответ №1.** Некроз эмали.

**Ответ №2.** Возможными причинами некроза эмали могут быть генетическая предрасположенность или токсикозы беременности.

**Ответ №3.** Местными факторами риска, способствующими развитию некроза эмали могут явиться употребление большого количества углеводов, прием кислот с лечебной целью.

**Ответ №4.** К мероприятиям, используемым при реабилитации пациентов с некрозом эмали можно отнести осмотр и гигиену полости рта, санацию полости рта, проведение реминерализующей терапии 3-4 раза в год.

### **Ситуационная задача №12**

Пациенту В., 5 лет. Родители обратились с жалобами на подвижность зубов. Со слов родителей после прорезывания зубов отмечалась их подвижность, что в последующем приводило к раннему их удалению. У родителей подобные симптомы не выявлены. Ребенок от 3-ой беременности. Роды срочные, самопроизвольные, без патологии. Кроме него в семье два здоровых мальчика.

Объективный статус: отмечается бледность кожных покровов, в области ладоней выявлены явления дискератоза в виде чередующихся участков гиперкератоза и повышенного слушивания эпидермиса, при удалении которого обнажается гиперемированная, эрозивная

поверхность. Десна в области всех зубов гиперемирована, отечна, отмечается кровоточивость, зубы подвижны, имеются пародонтальные карманы. На десне в области 54 зуба имеется образование окружной формы мягкой консистенции, отмечается флюктуация, из пародонтального кармана выделяется гнойный экссудат. Центральные и боковые резцы на обеих челюстях отсутствуют. На рентгенограмме чашеобразная деструкция костной ткани в области временных моляров и горизонтальная в области фронтальных зубов.

**Вопрос №1:** О каком заболевании идет речь.

**Вопрос №2:** Какое генетическое обследование необходимо провести ребёнку.

**Вопрос №3:** Определите тип наследования данного заболевания?

**Вопрос №4:** Какова вероятность рождения ребенка с выявленной патологией, при данном типе наследования?

**Ответ №1:** Идиопатическое заболевание пародонта, синдром Папийона-Лефевра.

**Ответ №2:** Ребенку и его семье необходимо направить на медико-генетическое консультирование и проведением клинико-генетического метода обследования.

**Ответ №3:** Аутосомно-рецессивный тип наследования.

**Ответ №4:** Риск рождения ребенка с идиопатическим заболеванием пародонта, синдром Папийона-Лефевра – 25%.

### **Ситуационная задача №13**

Пациент К., 12 лет. Жалобы на эстетическую неудовлетворенность вследствие изменения цвета зубов и частых сколов. Со слов родителей постоянные зубы изменены в цвете с момента их прорезывания. Молочные зубы были очень ломкие, часто скальвались. У бабушки по материнской линии были отмечены подобные поражения зубов.

Объективный статус: цвет зубов водянисто-серый, опалесцирующий. На жевательной поверхности моляров и режущих краях резцов эмаль отсутствует, обнажен пигментированный коричневый дентин. Стерты поверхности вогнутые, гладкие, блестящие.

**Вопрос №1:** О каком заболевании идет речь.

**Вопрос №2:** Какой диагностический метод необходим для подтверждения диагноза.

**Вопрос №3:** Укажите возможную причину данной патологии при аутосомно-рецессивном типе наследования.

**Вопрос №4:** С каким классом наследственных болезней следует проводить дифференциальную диагностику данной патологии при аутосомно-рецессивном типе наследования.

**Ответ №1:** Синдром Сентона-Капдепона (дисплазия Капдепона).

**Ответ №2:** Для подтверждения диагноза необходимо провести рентенологический метод обследования.

**Ответ №3:** Наибольший риск рождения детей с синдромом Сентона-Капдепона (дисплазия Капдепона) при аутосомно-рецессивном типе наследования возможен при близкородственных браках.

**Ответ №4:** Синдром Сентона-Капдепона (дисплазия Капдепона) при аутосомно-рецессивном типе наследования необходимо дифференцировать с аутосомно-доминантным и сцепленным с полом типом наследования.

### **Ситуационная задача №14**

Пациент Я., 2 года 6 мес. Жалобы на боли при приеме пищи, неприятный запах изо рта, периодическое появление язвочек на слизистой оболочке полости рта. Со слов мамы у ребенка с рождения часто появляются фурункулы, в том числе и на коже головы. Недавно лечился в стационаре по поводу пневмонии.

Объективный статус: на коже лица выявлены гнойные очаги, отмечается эрозивное поражение и гиперемия десны в области прорезывающихся временных моляров, появление глубоких пародонтальных карманов области нижних резцов. На рентгенограмме деструкция костной ткани альвеолярного отростка, с четкими границами, тело челюстей без изменений. Подвижность зубов 1 степени. Анализ крови: легкая анемия, число лейкоцитов –  $2,5 \times 10^3$  в 1 мкГ, нейтрофилов 35%, агранулоцитоз.

**Вопрос №1:** О каком заболевании идет речь.

**Вопрос №2:** Является ли данное заболевание врожденным.

**Вопрос №3:** Определите тип наследования.

**Вопрос №4:** Соотношение полов при наследовании данного заболевания.

**Ответы №1:** Врожденная нейтропения. Синдром Костмана.

**Ответ №2:** Врожденная нейтропения, синдром Костмана является врожденным пороком развития.

**Ответ №3:** Аутосомно-рецессивный тип наследования.

**Ответ №4:** Соотношение мужчин и женщин – 1:1.

### **Ситуационная задача №15**

**Пациент З., 9 лет.** Жалобы на эстетическую неудовлетворенность, нарушение речи за счет носового оттенка и неправильного произношения отдельных звуков.

Объективный статус: незначительная асимметрия лица, профиль вогнутый. Отмечается деформация крыла и кончика носа слева. Левое крыло носа уплощено. На верхней губе слева рубец Z-образной формы. На альвеолярном отростке в области 22 зуба, на твердом и мягком небе послеоперационный рубец. Мягкое небо короткое и малоподвижное. Отмечается множественное поражение зубов кариесом. На рентгенограмме отсутствие зачатка 22 зуба. Верхний зубной ряд сужен слева и уплощен во фронтальном отделе. Нижние резцы перекрывают верхние на 1/3 высоты коронок, сагittalная щель 2 мм.

**Вопрос №1:** Поставьте правильный диагноз хирургической патологии.

**Вопрос №2:** Каких данных не достаточно для выявления этиологии данного заболевания.

**Вопрос №3:** Передается ли данная патология по наследству, укажите типы наследования.

**Вопрос №4:** Виды профилактики данного заболевания.

**Ответ №1:** Левосторонняя врожденная сквозная расщелина верхней губы и неба.

**Ответ №2:** Для уточнения диагноза не хватает результатов медико-генетического консультирования.

**Ответ №3:** Заболевание может иметь типы наследования: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, сцепленный с X-хромосомой рецессивный, полигенный.

**Ответ №4:** Видами профилактики данного заболевания являются медико-генетическое консультирование, пренатальная диагностика, скрининг новорожденных на наследственные дефекты, диспансеризация групп повышенного риска, выявленных в результате скрининг-опроса.

### **Ситуационная задача №16**

**Пациент С., 4 года.** Жалобы на затрудненное открывание рта, эстетическую неудовлетворенность вследствие нарушения симметричности лица. В анамнезе матери: на 8-9-ой неделе беременности была перенесена ОРВИ с осложнениями (обструктивный бронхит). Из вредных привычек матери – курение. Ребенок от 2-ой беременности, роды срочные.

Объективный статус: отмечается выраженная асимметрия лица за счет гипоплазии правой половины нижней челюсти. Ушная раковина справа нормальной формы с преаурикулярными выростами. Наружный слуховой проход сужен. Максимальное открывание рта – 1 см. Отмечается односторонняя перекрестная окклюзия. Зубы интактные. Эмаль зубов матовая, гладкая.

**Вопрос №1:** О каком заболевании идет речь.

**Вопрос №2:** Что явилось этиологическим фактором в возникновении данного заболевания.

**Вопрос №3:** На какой неделе внутриутробного развития плода происходит формирование нижней челюсти.

**Вопрос №4:** Прогноз при данном заболевании.

**Ответ №1:** Синдром 1-ой жаберной дуги (нижнечелюстной односторонний средней степени тяжести).

**Ответ №2:** Данное заболевание является мультифакториальным.

**Ответ №3:** Формирование нижней челюсти и ушной раковины происходит на 4-10 неделе внутриутробного развития плода.

**Ответ №4:** Прогноз при данном заболевании благоприятный при условии своевременного и адекватного хирургического и ортодонтического лечения.

### **Ситуационная задача №17**

**Пациент В., 2 недели.** Жалобы на затрудненное дыхание, трудности при кормлении. Ребенок находится на зондовом питании. Лежа на спине задыхается. Из анамнеза матери:

тиреотоксикоз, поликистоз яичников, миома матки. Ребенок от 3-ей беременности. Выкидыши – 1. Мертворожденные – 1.

Роды преждевременные на 30-ой неделе.

Объективный статус: Ребенок беспокоен, выражена цианотичность кожных покровов. Нижняя челюсть недоразвита, находится позади верхней на расстоянии более чем 2 см. Отмечается микроглоссия, глюсоптоз. Диастаз частично твердого и мягкого неба в пределах 0,8 см.

**Вопрос №1:** О каком заболевании идет речь.

**Вопрос №2:** Что явилось пусковым механизмом в развитии данного синдрома.

**Вопрос №3:** Относится ли данный синдром к хромосомным болезням. **Вопрос №4:** Что используется в практике медико-генетического консультирования при диагностике мультифакторных заболеваний.

**Ответ №1:** Изолированный синдром Пьера Робена.

**Ответ №2:** Пусковым механизмом изолированного синдрома Пьера Робена явилась внутриутробная компрессия нижней челюсти миомой матки на фоне тиреотоксикоза.

**Ответ №3:** Данной заболеваний не является хромосомным заболеванием. Имеет мультифакторную природу.

**Ответ №4:** Для диагностики используются таблицы эмпирического риска.

### **3.Промежуточная аттестация по дисциплине (модулю) включает в себя зачет**

**Форма промежуточной аттестации – зачет**

**Вопросы к зачету(ПК-1, ПК-8, ПК-9)**

1. Классификация наследственных болезней.
2. Общая и частная семиотика наследственной патологии.
3. Мутации как этиологический фактор наследственных болезней
4. Эпигенетические процессы и наследственные болезни
5. Клинико-генеалогический метод диагностики наследственных болезней.
6. Этиология и патогенез хромосомных синдромов.
7. Цитогенетические методы диагностики хромосомных аномалий и показания для проведения цитогенетического обследования больных.
8. Клиническая генетика отдельных часто встречающихся хромосомных синдромов.
9. Общая характеристика моногенной патологии. Клиническая генетика часто встречающихся моногенных форм наследственной патологии.
10. Молекулярно-генетические и биохимические методы диагностики моногенной патологии.
11. Мультифакториально обусловленная патология.
12. Генетический контроль развития и формирования тканей зубов. Генетические факторы формирования аномалий зубов.
13. Классификация аномалий развития зубов и зубочелюстного аппарата. Аномальные признаки патологии полости рта, зубов, зубочелюстной системы, используемые для диагностики наследственных заболеваний и синдромов.
14. Аномалии размеров и формы зубов. Наследственные заболевания и синдромы с аномалиями размеров и формы зубов.
15. Генетические факторы агенезии зубов. Наследственные заболевания и синдромы с анодентией, олигодентией и гиподентией. Аутосомно-рецессивные болезни и синдромы с недостаточным количеством зубов. Аутосомно-домinantные болезни и синдромы с недостаточным количеством зубов.
16. Аутосомно-рецессивные болезни и синдромы с сверхкомплектными зубами. Аутосомно-доминантные болезни и синдромы с сверхкомплектными зубами. Х-сцепленные заболевания и синдромы со сверхкомплектными зубами.
17. Наследственные заболевания и синдромы, сопровождающиеся нарушением формирования дентина.
18. Генетические факторы аномалий формирования эмали и классификация. Наследственные болезни и синдромы, сопровождающиеся нарушением формирования эмали.
19. Наследственные заболевания и синдромы, сопровождающиеся аномалиями цвета зубов
20. Этиология врожденных пороков развития человека (экзогенные факторы, эндогенные факторы).

21. Патогенез врожденных пороков развития лица и их профилактика. Врожденные системные пороки развития лица и шеи (синдромы).
22. Клиническая картина и схема лечения некоторых синдромов.
23. Классификация врожденных расщелин верхней губы и неба. Клиника (анатомические нарушения) при различных формах врожденных расщелин верхней губы и неба.
24. Хейлопластика. Задачи, способы проведения и возрастные показания к операции.  
Уранопластика. Задачи, способы проведения и возрастные показания к операции.
25. Медицинская реабилитация детей с врожденными расщелинами верхней губы и неба.  
Сроки и содержание диспансерного периода.
26. Генетические аспекты кариеса.
27. Генетические аспекты болезней пародонта. Воспалительные заболевания пародонта.  
Невоспалительные заболевания пародонта наследственного генеза.
28. Вопросы комплексной реабилитации пациентов с врожденными пороками развития челюстно-лицевой области.
29. Цели и работа медико-генетической консультации челюстно-лицевого профиля.
30. Профилактика и лечение врожденной патологии челюстно-лицевой области. Работа специализированных центров медико-генетической консультации.

**4. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций.**

Основными этапами формирования указанных компетенций при изучении обучающимися дисциплины являются последовательное изучение содержательно связанных между собой разделов (*тем*) учебных занятий. Изучение каждого раздела (темы) предполагает овладение обучающимися необходимыми компетенциями. Результат аттестации обучающихся на различных этапах формирования компетенций показывает уровень освоения компетенций обучающимися.

#### 4.1. Перечень компетенций, планируемых результатов обучения и критериев оценивания освоения компетенций

Формируемая компетенция	Содержание компетенции	Планируемые результаты обучения (показатели достижения заданного уровня освоения компетенций)	Критерии оценивания результатов обучения (дескрипторы) по шкале зачтено/не зачтено	
			«не зачтено»	«зачтено»
ПК-1	<b>способностью и готовностью к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье</b>	<p><b>Знать:</b> основы мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, принципы взаимодействия организма человека и окружающей среды характеристику различных факторов среды обитания, основы здорового образа жизни и состояния зубов</p> <p><b>Уметь:</b> оценивать вероятность неблагоприятного действия на состояние стоматологического здоровья естественно-природных, социальных и антропогенных факторов окружающей среды в конкретных условиях жизнедеятельности человека; обосновывать необходимость</p>	<p>Обучающийся демонстрирует фрагментарные знания основ мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, принципы взаимодействия организма человека и окружающей среды характеристику различных факторов среды обитания, основ здорового образа жизни и состояния зубов</p> <p>Обучающийся демонстрирует фрагментарные умения оценивать вероятность неблагоприятного действия на состояние стоматологического здоровья естественно-природных, социальных и антропогенных факторов окружающей среды в конкретных условиях жизнедеятельности человека; обосновывать необходимость</p>	<p>Обучающийся демонстрирует сформированные систематические знания основ мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, принципы взаимодействия организма человека и окружающей среды характеристику различных факторов среды обитания, основ здорового образа жизни и состояния зубов</p> <p>Обучающийся демонстрирует сформированное умение оценивать вероятность неблагоприятного действия на состояние стоматологического здоровья естественно-природных, социальных и антропогенных факторов окружающей среды в конкретных условиях жизнедеятельности человека; обосновывать необходимость проведения адекватных мер, направленных на предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний и на устранение вредного</p>

	<p><b>человека факторов среды его обитания</b></p> <p>жизнедеятельности человека; обосновывать необходимость проведения адекватных мер, направленных на предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний и на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания</p>	<p>проведения адекватных мер, направленных на предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний и на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов</p>	<p>влияния на здоровье человека факторов</p>
	<p><b>Владеть:</b></p> <p>Навыками, направленными на осуществление комплекса мероприятий по сохранению и укреплению здоровья, включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания в рамках изучаемой дисциплины</p>	<p>Обучающийся демонстрирует фрагментарные навыки, направленные на осуществление комплекса мероприятий по сохранению и укреплению здоровья, включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития</p>	<p>Обучающийся демонстрирует успешное и систематическое применение навыков, направленных на осуществление комплекса мероприятий по сохранению и укреплению здоровья, включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения стоматологических заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания в рамках изучаемой дисциплины</p>

Формируемая компетенция	Содержание компетенции	Планируемые результаты обучения (показатели достижения заданного уровня освоения компетенций)	Критерии оценивания результатов обучения (дескрипторы) по шкале зачтено/не зачтено	
			«не зачтено»	«зачтено»
ПК-8	<b>способностью к определению тактики ведения больных с различными стоматологическими заболеваниями</b>	<b>Знать:</b> Знать особенности течения и возможные осложнения при различной стоматологической патологии	Обучающийся демонстрирует фрагментарные знания особенностей течения и возможных осложнений при различной стоматологической патологии	Обучающийся демонстрирует сформированные систематические знания особенностей течения и возможных осложнений при различной стоматологической патологии
		<b>Уметь:</b> Исходя из особенностей течения стоматологического заболевания выбирать оптимальную тактику ведения пациентов	Обучающийся демонстрирует фрагментарные умения исходя из особенностей течения стоматологического заболевания выбирать оптимальную тактику ведения пациентов	Обучающийся демонстрирует сформированное умение исходя из особенностей течения стоматологического заболевания выбирать оптимальную тактику ведения пациентов
		<b>Владеть:</b> Навыками составления индивидуальной тактики ведения пациентов с различными стоматологическими заболеваниями в рамках изучаемой дисциплины	Обучающийся демонстрирует фрагментарные навыки составления индивидуальной тактики ведения пациентов с различными стоматологическими заболеваниями в рамках изучаемой дисциплины	Обучающийся демонстрирует успешное и систематическое применение навыков составления индивидуальной тактики ведения пациентов с различными стоматологическими заболеваниями в рамках изучаемой дисциплины

Формируемая компетенция	Содержание компетенции	Планируемые результаты обучения (показатели достижения заданного уровня освоения компетенций)	Критерии оценивания результатов обучения (дескрипторы) по шкале зачтено/не зачтено	
			«не зачтено»	«зачтено»
<b>ПК-9</b>	<b>готовностью к ведению и лечению пациентов со стоматологическими заболеваниями в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара</b>	<b>Знать:</b> Особенности медицинской помощи пациентам со стоматологическими заболеваниями в амбулаторно поликлинических условиях и условиях дневного стационара	Обучающийся демонстрирует фрагментарные знания особенностей медицинской помощи пациентам со стоматологическими заболеваниями в амбулаторно поликлинических условиях и условиях дневного стационара	Обучающийся демонстрирует сформированные систематические знания особенностей медицинской помощи пациентам со стоматологическими заболеваниями в амбулаторно поликлинических условиях и условиях дневного стационара
		<b>Уметь:</b> Диагностировать стоматологические заболевания и проводить их лечение в амбулаторно поликлинических условиях, проводить отбор	Обучающийся демонстрирует фрагментарные умения диагностировать стоматологические заболевания и проводить их лечение в амбулаторно поликлинических условиях, проводить отбор пациентов для лечения в условиях дневного стационара	Обучающийся демонстрирует сформированное умение диагностировать стоматологические заболевания и проводить их лечение в амбулаторно поликлинических условиях, проводить отбор пациентов для лечения в условиях дневного стационара

		пациентов для лечения в условиях дневного стационара		
		<p><b>Владеть:</b>            Алгоритмами ведения и лечения пациентов с различными стоматологическими заболеваниями в амбулаторно поликлинических условиях и условиях дневного стационара в рамках изучаемой дисциплины.</p>	<p>Обучающийся демонстрирует фрагментарные навыки владения алгоритмами ведения и лечения пациентов с различными стоматологическими заболеваниями в амбулаторно поликлинических условиях и условиях дневного стационара в рамках изучаемой дисциплины.</p>	<p>Обучающийся демонстрирует успешное и систематическое применение навыков владения алгоритмами ведения и лечения пациентов с различными стоматологическими заболеваниями в амбулаторно поликлинических условиях и условиях дневного стационара в рамках изучаемой дисциплины.</p>

## **4.2. Шкала, и процедура оценивания**

### **4.2.1. Процедуры оценивания компетенций (результатов)**

<b>№</b>	<b>Компоненты контроля</b>	<b>Характеристика</b>
1.	Способ организации	традиционный;
2.	Этапы учебной деятельности	Текущий контроль успеваемости, Промежуточная аттестация
3.	Лицо, осуществляющее контроль	преподаватель
4.	Массовость охвата	Групповой, индивидуальный;
5.	Метод контроля	Устный ответ, стандартизованный тестовый контроль, доклад/устное реферативное сообщение. Решение ситуационных задач.

### **4.2.2. Шкалы оценивания компетенций (результатов освоения)**

#### **Для устного ответа:**

- Оценка "отлично" выставляется студенту, если он глубоко иочно усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет тесно увязывать теорию с практикой, причем не затрудняется с ответом при видоизменении вопроса, использует в ответе материал монографической литературы, правильно обосновывает принятное решение, владеет разносторонними навыками и приемами обоснования своего ответа.
- Оценка "хорошо" выставляется студенту, если он твердо знает материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, владеет необходимыми навыками и приемами обоснования своего ответа.
- Оценка "удовлетворительно" выставляется студенту, если он имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, недостаточно правильные формулировки, нарушения логической последовательности в изложении программного материала.
- Оценка "неудовлетворительно" выставляется студенту, который не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, неуверенно, с большими затруднениями излагает материал.
- Как правило, оценка "неудовлетворительно" ставится студентам, которые не могут изложить без ошибок, носящих принципиальный характер материал, изложенный в обязательной литературе.

#### **Для стандартизированного тестового контроля:**

Оценка «отлично» выставляется при выполнении без ошибок более 90 % заданий.

Оценка «хорошо» выставляется при выполнении без ошибок более 70 % заданий.

Оценка «удовлетворительно» выставляется при выполнении без ошибок более 50 % заданий.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется при выполнении без ошибок менее 50 % заданий.

#### **Для оценки решения ситуационной задачи:**

Оценка «отлично» выставляется, если задача решена грамотно, ответы на вопросы сформулированы четко. Эталонный ответ полностью соответствует решению студента, которое хорошо обосновано теоретически.

Оценка «хорошо» выставляется, если задача решена, ответы на вопросы сформулированы не достаточно четко. Решение студента в целом соответствует эталонному ответу, но не достаточно хорошо обосновано теоретически.

Оценка «удовлетворительно» выставляется, если задача решена не полностью, ответы не содержат всех необходимых обоснований решения.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если задача не решена или имеет грубые теоретические ошибки в ответе на поставленные вопросы

#### **Для оценки доклада/устного реферативного сообщения:**

Оценка «отлично» выставляется, если реферативное сообщение соответствует всем требованиям оформления, представлен широкий библиографический список. Содержание реферата отражает собственный аргументированный взгляд студента на проблему. Тема раскрыта всесторонне, отмечается способность студента к интегрированию и обобщению данных первоисточников, присутствует логика изложения материала. Имеется иллюстративное сопровождение текста.

Оценка «хорошо» выставляется, если реферативное сообщение соответствует всем требованиям оформления, представлен достаточный библиографический список. Содержание реферативного сообщения отражает аргументированный взгляд студента на проблему, однако отсутствует собственное видение проблемы. Тема раскрыта всесторонне, присутствует логика изложения материала.

Оценка «удовлетворительно» выставляется, если реферативное сообщение не полностью соответствует требованиям оформления, не представлен достаточный библиографический список. Аргументация взгляда на проблему не достаточно убедительна и не охватывает полностью современное состояние проблемы. Вместе с тем присутствует логика изложения материала.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если тема реферативного сообщения не раскрыта, отсутствует убедительная аргументация по теме работы, использовано не достаточное для раскрытия темы реферата количество литературных источников.

#### **4.3. Шкала и процедура оценивания промежуточной аттестации.**

##### **Критерии оценивания зачета (в соответствии с п.4.1.)**

«Зачтено» выставляется при условии, если у студента сформированы заявленные компетенции, он показывает хорошие знания изученного учебного материала; самостоятельно, логично и последовательно излагает и интерпретирует материалы учебного курса; полностью раскрывает смысл предлагаемого вопроса; владеет основными терминами и понятиями изученного курса; показывает умение переложить теоретические знания на предполагаемый практический опыт.

«Не зачтено» выставляется при несформированности компетенций, при наличии серьезных упущений в процессе изложения учебного материала; в случае отсутствия знаний основных понятий и определений курса или присутствии большого количества ошибок при интерпретации основных определений; если студент показывает значительные затруднения при ответе на предложенные основные и дополнительные вопросы; при условии отсутствия ответа на основной и дополнительный вопросы.