

**Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский
исследовательский центр нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России)**

СОГЛАСОВАНО

Заведующий кафедрой нейрохирургии с
курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ
нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко»
Минздрава России


Д.Ю. Усачев
«11» 05 2023 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

«Генетические синдромы в неврологии»

Уровень: подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре

Специальность: 31.08.42 Неврология

Квалификация выпускника: Врач-невролог

Форма обучения: очная

Москва, 2023 г.

Рабочая программа дисциплины «Генетические синдромы в неврологии» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.42 Неврология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утверждённым приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 30.06.2021 № 557, педагогическими работниками кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

Список разработчиков рабочей программы

№	Фамилия Имя Отчество	Должность
1	Белоусова Ольга Бенуановна	Д.м.н., профессор кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко» Минздрава России
2	Кадашева Анна Борисовна	Д.м.н., доцент кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук.

Протокол № 05 от «11» 05 2023 года.

Заместитель директора по научной работе, д.м.н.,
проф. кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук


Н.А. Коновалов

Руководитель научно-образовательного центра,
д.м.н., заведующий учебной частью


К.Б. Матуев

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Цель и задачи изучения дисциплины, требования к результатам освоения дисциплины.....	4
2. Объем дисциплины по видам учебной работы.....	4
3. Содержание дисциплины.....	5
4. Учебно-тематический план дисциплины.....	5
5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающегося....	4
6. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающегося.....	5
7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины.....	5
8. Материально-техническое обеспечение дисциплины.....	4
9. Методические указания для обучающихся по изучению дисциплины.....	5
Приложение 1 к рабочей программе по дисциплине.....	

**Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский
исследовательский центр нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России)**

СОГЛАСОВАНО

Заведующий кафедрой нейрохирургии с
курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ
нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко»
Минздрава России


Д.Ю. Усачев
«11» 05 2023 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

«Генетические синдромы в неврологии»

Уровень: подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре

Специальность: 31.08.42 Неврология

Квалификация выпускника: Врач-невролог

Форма обучения: очная

Москва, 2023 г.

Рабочая программа дисциплины «Генетические синдромы в неврологии» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.42 Неврология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утверждённым приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 30.06.2021 № 557, педагогическими работниками кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России.

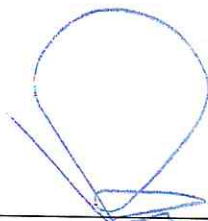
Список разработчиков рабочей программы

№	Фамилия Имя Отчество	Должность
1	Белоусова Ольга Бенуановна	Д.м.н., профессор кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н. Н. Бурденко» Минздрава России
2	Кадашева Анна Борисовна	Д.м.н., доцент кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России


Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук.

Протокол № 05 от «11» 05 2023 года.

Заместитель директора по научной работе, д.м.н.,
проф. кафедры нейрохирургии с курсами нейронаук


Н.А. Коновалов

Руководитель научно-образовательного центра,
д.м.н., заведующий учебной частью


К.Б. Матуев

1. Цель и задачи изучения дисциплины, требования к результатам освоения дисциплины

Цель изучения дисциплины

Приобретение обучающимся теоретических знаний об этиологии, патогенезе заболеваний и (или) состояний нервной системы, методах их диагностики, лечения, профилактики, медицинской экспертизы, а также умений и навыков, необходимых для осуществления профессиональной деятельности врача-невролога в медицинской и организационно-управленческой сферах.

Задачи дисциплины (модуля)

1. Углубление знаний в сфере неврологии, приобретение и совершенствование умений в освоении новейших технологий и методик в области медицины и фармации для определения возможностей и способов их применения в профессиональном контексте;
2. Углубление и совершенствование знаний в анатомии и физиологии нервной системы, этиологии и патогенезе заболеваний и (или) состояний нервной системы, методике осмотра пациентов;
3. Совершенствование знаний в современной классификации, клинической симптоматике заболеваний и (или) состояний нервной системы;
4. Приобретение знаний о принципах организации медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) состояний нервной системы;
5. Формирование клинического мышления, совершенствование умений и навыков в проведении диагностики и дифференциальной диагностики, лечения, профилактики и диспансерного наблюдения, медицинской экспертизы пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы;
6. Приобретение и совершенствование знаний, умений и навыков в ведении медицинской документации и организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала.

Требования к результатам освоения дисциплины

Формирование универсальных, общепрофессиональных и профессиональных компетенций у обучающихся в рамках изучения дисциплины (модуля) предполагает овладение системой теоретических знаний по выбранной специальности и формирование соответствующих умений и (или) владений.

Таблица 1

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции		Планируемые результаты обучения по дисциплине	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте			
УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	<ul style="list-style-type: none">- методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации;- основные виды источников научно-медицинской и научно-фармацевтической информации;- критерии оценки надежности источников медицинской и фармацевтической информации;- этапы работы с различными информационными источниками;- последовательность и требования к осуществлению поисковой и аналитической деятельности для решения поставленных задач;	
	Уметь	<ul style="list-style-type: none">- критически и системно анализировать достижения в области медицины и фармации;- критически оценивать надежность различных источников информации при решении задач научного	

		<p>исследования;</p> <ul style="list-style-type: none"> - проводить анализ источников, выделять высококачественные источники информации, анализировать и обобщать противоречивую информацию;
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> - навыками отбора надежных источников информации для проведения критического анализа проблемных ситуаций; - методами поиска, оценки, отбора и обработки необходимой информации.
УК-1.2 Оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– методы и способы оценки возможности и вариантов применения современных достижений в области медицины и фармации.
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> - определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте; - сформулировать проблему, выделить ключевые цели и задачи по ее решению; - обобщать и использовать полученные данные.
	Владеть	- методами и способами применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте;
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов		
ОПК-4.1 Проводит клиническую диагностику и обследование пациентов с заболеваниями и (или) состояниями	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Общие вопросы организации медицинской помощи населению – Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний – Анатомическое строение центральной и периферической нервной системы, строение оболочек и сосудов мозга, строение опорно-двигательного аппарата – Основные физикальные методы обследования нервной системы – Роль осмотра и физикального обследования пациентов в диагностике заболеваний и (или) состояний нервной системы – Критерии диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы – МКБ
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Оценивать соматический статус пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы (внешний осмотр, пальпация, аускультация, измерение артериального давления, пульса, температуры) – Исследовать и интерпретировать неврологический статус, в том числе: - оценивать уровень сознания (ясное, оглушение,

		<p>сопор, кома, делирий);</p> <ul style="list-style-type: none"> - оценивать общемозговые симптомы (уровень контакта с пациентом, ориентировка в месте, времени, собственной личности); - оценивать менингеальные симптомы (ригидность мышц шеи, симптомы Кернига, Брудзинского, Бехтерева); - оценивать функции черепных нервов (выявлять нарушения обоняния, оценивать изменения остроты зрения и полей зрения, оценивать фотореакции, исследовать объем движений глазных яблок, выявлять анизокорию, диплопию, страбизм, ограничение взора, корковый и стволовой парез взора, выявлять признаки нарушения чувствительности на лице - периферический (ядерное поражение, поражение корешка, ветви нерва) и (или) центральный тип, нарушения жевания, оценивать функции мимических мышц и выявлять центральный и периферический тип поражения мимических мышц, оценивать функции слезной железы, выявлять гиперакузию, нарушение вкуса на передней языка, выявлять признаки поражения вестибуло-кохлеарного нерва, оценивать нистагм, вестибулярное и невестибулярное головокружение, снижение слуха, оценивать функции каудальной группы черепных нервов, оценивать подвижность мягкого неба, глоточного рефлекса, глотания, фонацию, вкусовую функцию на задней языка); - выявлять наличие вегетативных нарушений; - оценивать силу мышц, которые участвуют в поднимании плеч, повороте головы в стороны; - оценивать четкость речи пациента, выявлять нарушения артикуляции, атрофии мышц языка и нарушение движений языка; - выявлять альтернирующие синдромы, бульбарный и псевдобульбарный синдром; - выявлять и оценивать симптомы орального автоматизма; - исследовать произвольные движения, оценивать объем и силу движений; - выявлять нарушения мышечного тонуса; - вызывать и оценивать глубокие и поверхностные рефлексы; - вызывать патологические пирамидные рефлексы, защитные спинальные рефлексы, клonusy, синкинезии; - оценивать мышечные атрофии, фибрилляции и фасцикуляции; - исследовать чувствительность (поверхностную, глубокую); - выявлять невральные, корешковые, сегментарные, спинальные, проводниковые (спинальные или церебральные) и корковые расстройства чувствительности; - выявлять симптомы натяжения нервных стволов и корешков; - оценивать координацию движений;
--	--	--

		<ul style="list-style-type: none"> - оценивать выполнение координаторных проб; - оценивать ходьбу; - исследовать равновесие в покое; - выявлять основные симптомы атаксии; - оценивать высшие корковые функции (речь, гнозис, праксис, чтение, письмо, счет, память, внимание, интеллект) и их расстройства; - выявлять вегетативные нарушения, нарушения терморегуляции, потоотделения, трофические расстройства, нарушения тазовых функций – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Выявить признаки заболеваний и (или) состояний нервной системы, – Делать предварительное заключение и производить запись в истории болезни
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Методами осмотра и физикального обследования пациентов с заболеваниями нервной системы или подозрением на заболевания нервной системы; – Навыками формулирования предварительного заключения путем сопоставления имеющихся признаков со стандартами диагностики конкретного заболевания
ОПК-4.2 Направляет пациентов с заболеваниями и (или) состояниями на лабораторные и инструментальные обследования	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Современные методы лабораторной и инструментальной, диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы – Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Показания и противопоказания к назначению различных методов лабораторной и инструментальной, диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Определять медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы на лабораторные и инструментальные обследования; – Определить перечень необходимых лабораторных и инструментальных исследований, информативных для установления диагноза; – Составить план лабораторного и инструментального обследования.
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками составление плана лабораторных и инструментальных обследований пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками определения медицинских показаний для направления пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы на лабораторные и инструментальные обследования; – Навыками определения перечня необходимых лабораторных и инструментальных исследований,

		<p>информативных для установления диагноза</p> <ul style="list-style-type: none"> – Навыками определения показаний и противопоказаний к назначению различных методов лабораторной и инструментальной, диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность		
ОПК-5.1 Назначает лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Этиопатогенез и клинику заболеваний и (или) состояний нервной системы, – Принципы лечения, схемы назначения лекарственной терапии и немедикаментозного лечения.
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Определять показания и противопоказания к назначению различных видов лечения; – Составить план лечения пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы по результатам клинической диагностики и обследования.
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками назначения лекарственной терапии и немедикаментозного лечения пациентам с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы; – Навыками врачебных вмешательств при лечении пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы
ОПК-5.2 Контролирует эффективность и безопасность назначенного лечения	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Возможные осложнения от проводимого лечения; – Способы применения, побочные действия лекарственных препаратов и их взаимодействие с другими препаратами; – Алгоритм оценки безопасности и эффективности лекарственной терапии и немедикаментозного лечения
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Рассчитать дозу лекарственного препарата – Оценить риски проводимого лечения – Контролировать безопасности и эффективности лекарственной терапии и немедикаментозного лечения
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками предупреждения и предотвращения нежелательных побочных реакций от применения препаратов – Навыками контроля эффективности и безопасности лекарственной терапии и немедикаментозного лечения
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу		
ОПК-7.1 Направляет пациентов на медицинскую экспертизу	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Нормативные правовые акты и иные документы, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз; – Патологические состояния, возникающие при врожденных, наследственных и приобретенных заболеваниях и после травм; – Показания для направления пациентов на медицинскую экспертизу;
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Выявлять у пациентов заболевания и (или) состояния нервной системы, а также травмы и дефекты нервной системы, требующие проведения медицинской экспертизы; – Определять медицинские показания для направления пациентов на прохождения медико-социальной экспертизы;

	Владеть	– Основами сбора анамнеза, жалоб и физикального осмотра;
ОПК-7.2 Организует, контролирует и проводит медицинскую экспертизу	Знать	– Порядок проведения медицинской экспертизы; – Требования к оформлению медицинской документации при проведении медицинской экспертизы; – Порядок выдачи медицинской документации;
	Уметь	- Организовать направление взрослых и детей с заболеваниями и или состояниями нервной системы на медицинскую экспертизу при наличии показаний; – Интерпретировать и анализировать результаты осмотров, необходимых для медицинской экспертизы и экспертного заключения; – Осуществлять подготовку медицинской документации для проведения медицинской экспертизы;
	Владеть	– Навыками оформления медицинского экспертного заключения и других медицинских документов;
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения		
ОПК-8.1 Проводит разъяснительную работу по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	Знать	– Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ – Основы здорового образа жизни, методы его формирования – Формы и методы санитарно-просветительной работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний нервной системы
	Уметь	– Производить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний нервной системы
	Владеть	– Пропагандой здорового образа жизни, профилактикой заболеваний и (или) состояний нервной системы
ОПК-8.2 Оценивает и контролирует эффективность профилактической работы с населением	Знать	– Нормативные правовые акты, регламентирующие порядок проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения пациентов при заболеваниях нервной системы – Принципы диспансерного наблюдения за пациентами при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии нормативными правовыми актами
	Уметь	– Проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с нормативными правовыми актами – Проводить диспансеризацию населения с целью раннего выявления хронических заболеваний и (или) состояний нервной системы, основных факторов риска их развития
	Владеть	– Проведением медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за пациентами с

		хроническими заболеваниями нервной системы в соответствии с нормативными правовыми актами – Осуществлением диспансеризации населения с целью раннего выявления заболеваний и (или) состояний нервной системы и основных факторов риска их развития в соответствии с нормативными правовыми актами
ОПК-9. Способен проводить анализ медико-статистической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала		
ОПК-9.2 Ведет медицинскую документацию и организует деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	Знать	- принципы и порядок ведения медицинской документации должностные обязанности медицинского персонала.
	Уметь	- оформлять медицинскую документацию; - организовывать деятельность медицинского персонала.
	Владеть	- навыками оформления медицинской документации - навыками организации медицинского персонала
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы		
ПК-1.1 Проводит обследование пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с целью постановки диагноза	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Порядок оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Основы топической и синдромологической диагностики неврологических заболеваний – Принципы организации произвольного движения, механизмы регуляции мышечного тонуса, нейрофизиологические и нейрохимические механизмы регуляции деятельности экстрапирамидной нервной системы, патогенетические основы экстрапирамидных двигательных расстройств, гипотонно-гиперкинетический и гипертонно-гипокинетический синдромы, координаторные нарушения, клинические особенности различных типов атаксий, симптомы и синдромы поражений мозжечка – Признаки центрального и периферического пареза, боковой амиотрофический синдром – Типы расстройств чувствительности, нейропатологические, нейрохимические и психологические аспекты боли, антиноцицептивная система – Основные альтернирующие синдромы при поражении ствола головного мозга – Основные дислокационные синдромы (супратенториального и субтенториального вклинения) – Синдромы поражения лобной, височной, теменной, затылочной долей, лимбической системы, таламуса, гипоталамуса и гипофиза – Нарушение высших психических функций – Этиология, патогенез, диагностика и клинические проявления основных заболеваний и (или) состояний нервной системы: - сосудистые заболевания головного мозга, острые

		<p>нарушения мозгового кровообращения;</p> <ul style="list-style-type: none"> - хроническая ишемия головного мозга; - демиелинизирующие заболевания; - инфекционные заболевания; - опухоли нервной системы; - черепно-мозговая и спинальная травмы; - травмы периферических нервов; - пароксизмальные нарушения (эпилепсия, синкопальные состояния, первичные головные боли); - нервно-мышечные заболевания; - заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы); - метаболические расстройства и интоксикации нервной системы; - паразитарные заболевания нервной системы; - дегенеративные заболевания нервной системы; - экстрапирамидные заболевания; - деменции и когнитивные расстройства; - патология вегетативной нервной системы; - коматозные состояния и другие нарушения сознания <p>– Показания к госпитализации в неврологическое отделение (неврологический центр) или отделение нейрореанимации</p>
	Уметь	<p>– Обосновывать и составлять план обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>– Обосновывать и планировать объем инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>– Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии, методов функциональной нейровизуализации, рентгенографии, офтальмоскопии, электроэнцефалографии, электронейромиографии, реоэнцефалографии, эхоэнцефалографии, вызванных потенциалов, ультразвукового сканирования/дуплексного сканирования/триплексного сканирования/ультразвуковой доплерографии/транскраниальной доплерографии, транскраниальной магнитной стимуляции</p> <p>– Обосновывать и планировать объем лабораторного обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов</p>

	<p>медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Производить лекарственные пробы (прозерина проба, аспириновая проба) – Выполнять люмбальную пункцию – Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Устанавливать синдромологический и топический диагноз у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего и осложнений) с учетом МКБ – Производить дифференциальную диагностику пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы
	<p>Владеть</p> <ul style="list-style-type: none"> – Осмотром пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Формулированием предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных обследований пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на лабораторное обследование в соответствии с действующими

		<p>порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> – Навыками направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
<p>ПК-1.2 Назначает лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, контролирует его эффективность и безопасность</p>	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Порядок оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Стандарты медицинской помощи при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Современные методы лечения следующих заболеваний нервной системы: <ul style="list-style-type: none"> – - острые сосудистые заболевания головного и спинного мозга; – - хроническая ишемия головного мозга; – - деменции и когнитивные расстройства; – - эпилепсия, синкопальные состояния; – - головные боли (первичные, вторичные); – - демиелинизирующие заболевания; – - инфекционные заболевания нервной системы; – - опухоли нервной системы; – - черепно-мозговая и спинальная травмы; – - травмы периферических нервов; – - нервно-мышечные заболевания; – - заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы); – - метаболические расстройства и интоксикации нервной системы; – - паразитарные заболевания нервной системы; – - дегенеративные заболевания нервной системы; – - экстрапирамидные заболевания; – - патология вегетативной нервной системы; – - коматозные состояния и другие нарушения сознания – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в неврологии; показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний нервной системы; показания и противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Способы предотвращения или устранения

		осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при обследовании или лечении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Разрабатывать план лечения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания – Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния нервной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками разработки плана лечения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками назначения физиотерапевтических методов, рефлексотерапии, лечебной физкультуры, массажа, мануальной терапии пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в

		<p>соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания
ПК-1.5 Оказывает паллиативную медицинскую помощь пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Нормативные правовые акты, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинских работников, в том числе в сфере назначения, выписывания и хранения наркотических средств и психотропных веществ – Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Клинические рекомендации по ведению хронического болевого синдрома у пациентов, получающих паллиативную медицинскую помощь – Порядок оказания паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Основы паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Медицинские показания к оказанию паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций при их применении – Показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, профилактики и лечения пролежней, появления контрактур – Основы рационального питания, принципы диетотерапии и энтерального питания при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы у пациентов, требующих паллиативной медицинской помощи – Особенности коммуникации и основные навыки общения с пациентами, нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, и их родственниками – Критерии временной и стойкой нетрудоспособности пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь

		<ul style="list-style-type: none"> – Принципы организации и проведения медико-социальной экспертизы пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Оценивать тяжесть состояния пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь – Определять медицинские показания для направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь населению, для назначения необходимого лечения, направленного на облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни – Оценивать интенсивность и характер болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Разрабатывать индивидуальный план оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с учетом тяжести состояния, прогноза заболевания, выраженности болевого синдрома, тягостных симптомов, социального положения, а также индивидуальных потребностей пациента, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Обосновывать схему, план и тактику ведения пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающего паллиативную медицинскую помощь – Предусматривать возможные осложнения и осуществлять их профилактику – Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы – Решать вопросы о трудоспособности пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающего паллиативную медицинскую помощь – Оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством Российской Федерации
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками динамического наблюдения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи – Навыками оценки интенсивности и характера болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками обезболивания и коррекции неврологических симптомов заболевания у пациентов,

		<p>нуждающихся в паллиативной медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> – Навыками разработки и проведения мероприятий по улучшению качества жизни пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, требующих оказания паллиативной медицинской помощи – Направлением пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Консультированием родственников пациента по навыкам и организации индивидуального ухода за пациентом при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь – Решением этических вопросов, помощь в решении юридических вопросов, возникающих в связи с тяжелой болезнью и приближением смерти
ПК-1.6 Проводит медицинские освидетельствования и медицинские экспертизы в отношении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Порядок выдачи листков нетрудоспособности – Порядки проведения отдельных видов медицинских освидетельствований, предварительных и периодических медицинских осмотров – Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, на медико-социальную экспертизу, в том числе для составления индивидуальной программы реабилитации и реабилитации инвалидов, требования к оформлению медицинской документации – Медицинские противопоказания, медицинские показания и медицинские ограничения к управлению транспортным средством, заболеваний, при наличии которых противопоказано владение оружием, в части, касающейся заболеваний и (или) состояний нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Определять наличие медицинских противопоказаний, медицинских показаний и медицинских ограничений к управлению транспортным средством, заболеваний, при наличии которых противопоказано владение оружием, в части, касающейся заболеваний и (или) состояний нервной системы – Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, на прохождение медико-социальной экспертизы – Определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого нарушения

		<p>функции организма, обусловленного заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы</p> <p>– Выносить медицинские заключения по результатам медицинского освидетельствования, предварительных и периодических медицинских осмотров в части, касающейся наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний нервной системы</p>
	Владеть	<p>– Проведение отдельных видов медицинских освидетельствований, предварительных и периодических медицинских осмотров</p> <p>– Проведение экспертизы временной нетрудоспособности пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, работа во врачебной комиссии медицинской организации, осуществляющей экспертизу временной нетрудоспособности</p> <p>– Подготовка необходимой медицинской документации для осуществления медико-социальной экспертизы пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы</p> <p>– Направление пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, для прохождения медико-социальной экспертизы</p>
ПК-2. Способен к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации, организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала		
ПК-2.3 Организует и контролирует деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	Знать	<p>- Требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии;</p> <p>- Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "неврология".</p>
	Уметь	<p>- Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом.</p> <p>- Обеспечивать внутренний контроль качества и безопасности медицинской деятельности</p>
	Владеть	<p>- Навыками контроля выполнения должностных обязанностей находящимся в подчинении медицинским персоналом;</p> <p>- Опытном обеспечении внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности.</p>

2. Объем дисциплины (модуля) по видам учебной работы

Таблица 2

Виды учебной работы	Всего, час.	Объем часов по семестрам
		3 семестр
Общий объем	108 (3 з.е)	108

Контактная работа обучающегося с преподавателем по видам учебных занятий	90	90
Лекционное занятие (Л)	6	6
Семинарское/практическое занятие (СПЗ)	84	84
Самостоятельная работа обучающегося, в том числе подготовка к промежуточной аттестации (СР)	16	16
Вид промежуточной аттестации:	Зачет	2

3. Содержание дисциплины (модуля)

Раздел 1. Нозологические формы генетических заболеваний в неврологии

1.1 Общая и частная семиотика наследственных заболеваний

Особенности клинического осмотра больных и их родственников с подозрением на наследственную патологию нервной системы. Принцип «поэтажности» обследования. Особенности внешнего вида, наличие специфических морфогенетических вариантов развития при наследственной патологии нервной системы. Антропометрия в диагностике наследственных болезней. Семья как объект медико-генетического наблюдения. Необходимость семейного подхода при обследовании пациентов.

Морфогенетические варианты развития (микроаномалии, микропризнаки, признаки дисэмбриогенеза), их генез, постнатальная модификация. Общие и специфические морфогенетические варианты: значение в диагностике наследственных синдромов и врожденных состояний нервной системы. Пороки развития нервной системы. Изолированные, системные и множественные врожденные пороки развития. Этиологическая гетерогенность врожденных пороков развития. Понятие синдрома, ассоциации, деформации, дизрупции, дисплазии. Тератогенный терминационный период

1.2 Клинические особенности наследственных заболеваний нервной системы.

Время манифестации: врожденный характер, раннее начало. Наследственные болезни с поздним проявлением. Прогрессирующий, хронический и рецидивирующий характер течения наследственных болезней при ферментопатиях и хромосомных синдромах. Гетерохрония клинических проявлений. Вовлеченность различных органов и систем: полисистемность поражения при наследственных болезнях обмена и при хромосомных aberrациях. Симметричность и однохарактерность поражения. Резистентность к терапии. Согласованность характера нарушений с этапами онтогенеза: гаметопатии, blastопатии, эмбриопатии, фетопатии. Характер семейного накопления: особенности распределения по полу, возрасту и по поколениям при наследственных и ненаследственных заболеваниях. Специфические симптомы наследственных болезней. Устойчивое сочетание редких симптомов – формирование специфического фенотипа (клинической картины). «Портретная диагностика» наследственных болезней. Природа редких и высоко специфичных симптомов. «Реконструкция» клинической картины наследственного заболевания в семье на основе интегрального подхода (учет явлений пенетрантности, экспрессивности, плейотропного действия генов и случайной сегрегации отдельных симптомов). Основные принципы диагностики наследственной патологии на основе данных по «реконструкции». Принципы компьютерной диагностики наследственных болезней. Облигатные и факультативные симптомы. Минимальные диагностические критерии. Отечественные и иностранные компьютерные диагностические программы. Компьютерные базы данных по наследственной патологии.

1.3 Классификация монгенных заболеваний нервной системы. Этиологическая (генетическая), органно-системная, патогенетическая классификации. Моногенные синдромы множественных врожденных пороков развития. Общие признаки. Клинические примеры. Наследственные болезни обмена. Современная классификация, краткая

характеристика групп, трудности каузальной классификации. Моногенные болезни с установленной поврежденной биохимической функцией; болезни с идентифицированным продуктом мутантного гена. Схема патогенеза наследственных болезней обмена, метаболические блоки. Клиническая генетика отдельных форм моногенных болезней с разными типами наследования (перечень их см. ниже). Частота их в популяции, клинические формы и варианты, типы мутаций, патогенез, типичная клиническая картина, параклинические и лабораторные методы диагностики, лечение, прогноз, реабилитация, социальная адаптация. Клиническая генетика наследственных болезней: нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена), синдромы Элерса-Данло и Марфана, семейная гиперхолестеринемия, миотоническая дистрофия, галактоземия, фенилкетонурия, адреногенитальный синдром, муковисцидоз, врожденный гипотиреоз, миодистрофия Дюшенна-Беккера, синдром Х-сцепленной умственной отсталости с ломкой Х-хромосомой, витамин-Д-резистентный рахит. Синдромы, обусловленные микрохромосомными абберациями (синдром Прадера-Вилли, синдром Ангельмана и др.). стрептококковой инфекцией»). Опсоклонус-миоклонус синдром (энцефалопатия Кинсбурна). Первичные ангииты ЦНС.

1.4 Хромосомные заболевания нервной системы. Общая характеристика хромосомных болезней. Место хромосомной патологии в структуре наследственных болезней.

Этиология. Цитогенетика хромосомных болезней. Классификация хромосомных болезней. Поли- и анеуплоидии. Частичные трисомии и моносомии. Полные и мозаичные формы, транслокационные варианты. Однородительские дисомии. Хромосомный импринтинг. Семейная предрасположенность. Возраст родителей и частота хромосомных болезней у детей. Патогенез хромосомных болезней. Зависимость тяжести клинической картины от выраженности хромосомного дисбаланса, количественной вовлеченности ау и гетерохроматина. Механизмы нарушения развития и возникновения пороков развития при хромосомных болезнях: изменение дозы генов, нарушение "канализации" развития, "запрещенные" пути морфо-, гисто- и органогенеза. Летальные эффекты хромосомных и геномных мутаций (спонтанные аборт, мертворождения, ранняя детская смертность).

Общеклинические характеристики хромосомных болезней: врожденные пороки развития, прогрессивность течения, тяжесть состояний; вовлеченность разных систем в патологический процесс. Методы диагностики хромосомных болезней.

Особенности клинических проявлений отдельных синдромов: Дауна, Патау, Эдвардса, "кошачьего крика", Вольфа-Хиршхорна, Шерешевского-Тернера, Клайнфельтера, трисомии по Х, полисомии по Y-хромосоме. Популяционная частота. Особенности течения беременности при хромосомных синдромах. Характеристики клинической картины новорожденных. Специфичность "набора" врожденных пороков развития и морфогенетических вариантов при разных хромосомных болезнях. Прогрессивность, тяжесть заболевания. Исходы хромосомных заболеваний. Возможности терапии и реабилитации больных.

1.5 Общие принципы лечения наследственных заболеваний нервной системы. Симптоматическая и патогенетическая терапия. Медикаментозная, физиотерапевтическая и хирургическая симптоматическая терапия (примеры). Принципы патогенетического лечения как основного метода терапии наследственных болезней. Примеры основных подходов и методов. Этиологическое лечение. Генноинженерные подходы к лечению наследственных болезней. Генотерапия через соматические клетки (принципы, методы, результаты)

Раздел 2 Профилактика наследственной патологии нервной системы

2.1 Виды профилактики наследственных болезней. Первичная и вторичная профилактика. Уровни профилактики: прегаметический, презиготический, пренатальный

и постнатальный. Пути проведения профилактических мероприятий: управление пенетрантностью и экспрессивностью; элиминация эмбрионов и плодов; планирование семьи и деторождения; охрана окружающей среды. Формы профилактических мероприятий: медико-генетическое консультирование; пренатальная диагностика; массовые просеивающие (скринирующие) программы; «генетическая» диспансеризация населения (регистры); охрана окружающей среды и контроль за мутагенностью факторов среды

2.2 Медико-генетическое консультирование. Медико-генетическое консультирование (МГК) как вид специализированной медицинской помощи населению. МГК как врачебное заключение. Задачи МГК и показания для направления больных и их семей на МГК. Проспективное и ретроспективное консультирование. Генетический риск, степени риска. Понятие о теоретическом и эмпирическом риске. Принципы оценки генетического риска при моногенной, хромосомной и мультифакториальной патологии. Методика проведения МГК. Расчеты генетического риска; сообщение информации консультирующимся; помощь семье в принятии решения. Деонтологические и этические вопросы МГК. Взаимодействие врачей при МГК. Организация медико-генетической службы в России.

2.3 Пренатальная диагностика. История развития дородовой диагностики. Пренатальная диагностика как метод первичной профилактики. Общие показания к пренатальной диагностике. Неинвазивные методы пренатальной диагностики. Ультразвуковое исследование: принципы, показания, сроки проведения, эффективность для диагностики различных заболеваний плода, состояния плаценты, плодного мешка. Определение уровня -фетопротеина, хорионического гонадотропина, неконъюгированного эстриола в сыворотке крови беременных как скрининг для выявления врожденных пороков развития и хромосомных болезней у плода. Инвазивные методы. Методы получения плодного материала: хорион и плацентобиопсия, амниоцентез и кордоцентез. Показания, сроки, противопоказания и возможные осложнения. Диагностируемые нозологические формы.

2.4 Деонтологические и этические вопросы, возникающие при проведении дородовой диагностики. Периконцепционная профилактика. Преконцепционная диагностика. Показания. Сущность методов. Сроки проведения. Техника. Просеивающие программы. Суть программ. Принципы отбора нозологических форм, подлежащих просеивающей доклинической диагностике. Характеристика основных программ диагностики фенилкетонурии, врожденного гипотиреоза, адреногенитального синдрома, гагактоземии и муковисцидоза. Диагностика гетерозиготных состояний в популяционной профилактике наследственных болезней. Деонтологические вопросы просеивающих программ. Охрана окружающей среды в профилактике мутагенных и тератогенных эффектов.

2.5 Этические и правовые вопросы медицинской генетики. Единство нравственных и правовых норм в работе врача. Этические проблемы медико-генетического консультирования, дородовой диагностики и скрининга новорожденных.

4. Учебно-тематический план дисциплины

Таблица 3

Номер раздела, темы	Наименование разделов, тем	Количество часов						Форма контроля	Код индикатора
		Всего	Конт. акт. раб.	Л	СП 3	К	СР		
	Полугодие 1	108	90	6	84	-	16	Зачет с оценкой – 2 часа	
Раздел 1	Нозологические формы генетических	55	47	3	44	-	8	Устный опрос.	УК-1.1 УК-1.2

	заболеваний в неврологии							Тестовый контроль	
Тема 1.1	Виды профилактики наследственных болезней.	9	7	1	6	-	2		
Тема 1.2	Медико-генетическое консультирование.	10	9	1	8	-	1		
Тема 1.3	Пренатальная диагностика.	11	9	1	8	-	2		
Тема 1.4	Деонтологические и этические вопросы, возникающие при проведении дородовой диагностики.	13	12	-	12	-	1		
Тема 1.5	Этические и правовые вопросы медицинской генетики.	12	10	-	10	-	2		
Раздел 2	Профилактика наследственной патологии нервной системы	53	43	3	40	-	8	Тестовый контроль, ситуационные задачи	УК-1.1 УК-1.2 ОПК-4.1 ОПК-4.2 ОПК-5.1 ОПК-5.2 ОПК-7.1 ОПК-7.2 ОПК-8.1 ОПК-8.2 ОПК-9.2 ПК-1.1 ПК-1.2 ПК-1.4 ПК-1.5 ПК-1.6 ПК-2.2 ПК-2.3
Тема 2.1	Виды профилактики наследственных болезней.	11	9	1	8	-	2		
Тема 2.2	Медико-генетическое консультирование.	6	5	1	4	-	1		
Тема 2.3	Пренатальная диагностика	12	10	-	10	-	2		
Тема 2.4	Деонтологические и этические вопросы, возникающие при проведении дородовой диагностики.	10	9	1	8	-	1		
Тема 2.5	Этические и правовые вопросы медицинской генетики.	12	10	-	10	-	2		

5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы обучающихся

Цель самостоятельной работы обучающихся заключается в глубоком, полном усвоении учебного материала и в развитии навыков самообразования. Самостоятельная работа включает: работу с текстами, основной и дополнительной литературой, учебно-методическими пособиями, нормативными материалами, в том числе материалами Интернета, а также проработка конспектов лекций, написание докладов, рефератов, участие в работе семинаров, научных конференциях.

Задания для самостоятельной работы

Таблица 4

Номер раздела	Наименование раздела	Вопросы для самостоятельной работы
Раздел 1	Нозологические формы генетических заболеваний в неврологии	1. Функциональная морфология нервной системы. Морфогенез. Развитие ликворной и сосудистой системы. Гистологическое строение. 2. Развитие путей поверхностной и глубокой

		чувствительности в эмбриональном периоде 3. Развитие внутренней капсулы в эмбриональном периоде 4. Развитие мозжечка в эмбриональном периоде 5. Развитие спинного мозга в эмбриональном периоде
Раздел 2.	Профилактика наследственной патологии нервной системы	1. Особенности клинико-генеалогического метода в неврологии 2. Особенности цитогенетических методов в неврологии 3. Особенности биохимических методов в неврологии 4. Особенности молекулярно-генетических методов в неврологии 5. Методы сцепления генов в неврологии

Контроль самостоятельной работы осуществляется на семинарских (практических) занятиях.

6. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся

Примерные оценочные средства, включая оценочные задания для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине представлены в Приложении 1 Оценочные средства по дисциплине.

7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

№ п/п	Автор, наименование, место издания, издательство, год издания	Количество экземпляров
Основная литература		
1.	Топическая диагностика заболеваний нервной системы [Текст] : крат. рук. / А. В. Триумфов. - 19-е изд. - Москва : МЕДпресс-информ, 2015. - 261 с.	7
2	Частная неврология [Текст] : учебное пособие для системы послевуз. проф. образования врачей / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. - 767 с.	4
3	Неврология и нейрохирургия [Текст] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. – 4-е изд., доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. Т. 1 : Неврология. – 2015. – 639с. : ил.	10
4	Неврология и нейрохирургия [Текст] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. – 4-е изд., доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. Т. 2 : Нейрохирургия / под ред. А. Н. Коновалова, А. В. Козлова. – 2015. – 403 с. : ил.	4
5	Неврология [Электронный ресурс] : пер. с англ. / Д. Перлман ; под ред. Р. Полина. – Москва : Логосфера, 2015. – 392 с. – (Проблемы и противоречия в неонатологии). - Режим доступа: https://rosmedlib.vshouz.ru/	Удаленный доступ
6	Нервные болезни [Текст] : [учебное пособие для послевузовского образования врачей] / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А.	2

	Скоромец. - 8-е изд. - Москва : МЕДпресс-информ, 2014. - 554 с. : ил.	
12.	Руководство к практическим занятиям по топической диагностике заболеваний нервной системы [Текст] : [учеб.-метод. пособие для мед. вузов] / [В. И. Скворцова, Л. Г. Ерохина, Н. С. Чекнева и др.] ; под ред. В. И. Скворцовой. - М. : Литтерра, 2012. - 256 с.	10
15.	Клиническая диагностика в неврологии [Текст] : руководство для врачей / М. М. Одинак, Д. Е. Дыскин. - Санкт-Петербург : СпецЛит, 2007. - 526 с.,	3
Дополнительная литература		
1.	Дифференциальная диагностика в неврологии и нейрохирургии [Текст] : пер. с англ. / С. А. Цементис ; под ред. Е. И. Гусева. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 378 с. : ил. - Пер. изд.: Differential diagnosis in neurology and neurosurgery / Sotirios A. Tsementzis.	7
2.	Избранные лекции по клинической генетике отдельных неврологических заболеваний [Текст] / [А. Н. Бойко, А. А. Кабанов, А. Н. Боголепова и др.] ; под ред. Е. И. Гусева и др. - Москва : [б. и.], 2010. - 159 с.	1
3.	Неотложная неврология [Текст] : (догоспитальный этап) : [учебное пособие для системы послевуз. образования] / В. Б. Ласков, С. А. Сумин. - Москва : МИА, 2010. - 373 с.	1
4.	Нейрохирургия [Текст] : учебник для вузов / Можаяев С. В. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 479 с. : [14] л. ил., ил.	1
5.	Болезни мозга - медицинские и социальные аспекты [Текст] : [сборник] / [Р. Шакир, Э. Беги, Е. И. Гусев и др.] ; под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : Буки-Веди, 2016. - 767 с. : ил. - Библиогр. в конце ст. - Текст на рус., англ. яз. - Авт. указ. в содерж. - (в пер.).	1
6.	Геномные и хромосомные болезни центральной нервной системы: молекулярные и цитогенетические аспекты [Текст] / И. Ю. Юров, С. Г. Ворсанова, Ю. Б. Юров. - Москва : МЕДПРАКТИКА-М, 2014. - 384 с. : ил. - Библиогр. : С. 353-384.- (в пер.).	1
7.	Нейродегенеративные заболевания [Текст] : от генома до целостного организма : [в 2 т.] / [М. Г. Акимов, Ю. И. Александров, О. С. Алексеева и др.] ; под ред. М. В. Угрюмова. - Москва : Науч. мир, 2014. - (в пер.). Т. 1. - 2014. - 577 с. : ил. + CD. - Библиогр. в конце гл. - Авт. указ. на С. 9-17.	1
8.	Нейродегенеративные заболевания [Текст] : от генома до целостного организма : [в 2 т.] / [М. Г. Акимов, Ю. И. Александров, О. С. Алексеева и др.] ; под ред. М. В. Угрюмова. - Москва : Науч. мир, 2 (в пер.). Т. 2. - 2014. - 848 с. : ил. - Библиогр. в конце гл.	1
9.	Синаптическая пластичность головного мозга [Текст] : (фундаментальные и прикладные аспекты) / В. В. Семченко, С. С. Степанов, Н. Н. Боголепов. - Москва : Direct Media, 2014. - 498 с. : ил. - Библиогр. : С. 413-494.	1
10.	Болезнь Паркинсона [Текст] : / Левин О. С. - 2-е изд. - М. : МЕДпресс-информ, 2012. - 351 с. : [1] л. ил., ил.	1
11.	Полиневропатии [Текст] : клиническое руководство / Левин О. С. - М. : МИА, 2011. - 490 с.	1
12.	Рассеянный склероз [Текст] : справочник / Е. И. Гусев, А. Н. Бойко, И. Д. Столяров. - М. : Реал Тайм, 2009. - 291 с.	10
13.	Головокружение [Текст] : диагностика и лечение, распространенные диагностические ошибки : учебное пособие / Парфенов В. А. - 2-е изд. - Москва : МИА, 2011. - 191 с.	1
14.	Ишемический инсульт [Текст] / Парфенов В. А. - Москва : МИА, 2012. - 287 с.	2
15.	Хирургическое лечение геморрагического инсульта методом пункционной аспирации и локального фибринолиза [Текст] / А. С. Сарибекян. - Москва :	2

	Летопись, 2009. - 287 с.	
16.	Диабетическая нейропатия [Текст] / С. В. Котов, А. П. Калинин, И. Г. Рудакова. - М. : МИА, 2011.	1
17.	Современная эпилептология: проблемы и решения [Текст] / [Э. Перукка, В. А. Хаузер, В. А. Карлов и др.] ; под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : Буки-Веди, 2015. - 519 с. : ил.	1
18.	Современная эпилептология [Текст] = Comprehensive Epileptology : [по материалам Междунар. конф., Санкт-Петербург, 23-25 мая 2011 г.] / под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : АПКИППРО, 2011. - 585 с.	1
19.	Эпилептология в медицине XXI века [Текст] = Epilepsy in modern medicine : книга составлена по материалам Конференции с международным участием, Москва - Казань, 6-10 апреля 2009 г. / под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : Светлица, 2009. - 570 с.	1
20.	Учебно-методическое руководство к специализации студентов по неврологии в высших медицинских учебных заведениях [Текст] / Рыбаков Г. Ф. - Чебоксары : Новое Время, 2011.	1
21.	Клиническая детская неврология [Текст] : рук. для врачей / под ред. А. С. Петрухина. - М. : Медицина, 2008.	22
22.	Детская неврология [Текст] : учебное пособие для вузов / Л. О. Бадалян. - 3-е изд. - Москва : МЕДпресс-информ, 2010. - 605 с.	11
23.	Нейрометаболические заболевания у детей и подростков [Текст] : диагностика и подходы к лечению : [практическое руководство] / Михайлова С. В. - Москва : Литтерра, 2011. - 341 с. : ил. - (Практические руководства).	1
24.	Принципы диагностики и лечения эпилепсии в педиатрической практике [Текст] : учебно-методическое пособие для нац. проекта "Здоровье" / А. С. Петрухин, К. Ю. Мухин, Л. Ю. Глухова ; Российский государственный медицинский университет, Кафедра неврологии и нейрохирургии педиатрического факультета. - Москва : ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, 2009. - 43	5
25.	Детский церебральный паралич: современные технологии в комплексной диагностике и реабилитации когнитивных расстройств [Текст] / Немкова С. А. - Москва : МЕДПРАКТИКА-М, 2013. - 438 с.	6
26.	Детский церебральный паралич [Текст] : диагностика и коррекция когнитивных нарушений : учебно-методическое пособие / Российский национальный исследовательский университет им. Н.И. Пирогова и др. ; [сост. : С. А. Немкова, Л. С. Намазова-Баранова, О. И. Маслова и др.]. - Москва : Союз педиатров России, 2012. - 56 с.	1
27.	Болезни нервной системы - механизмы развития, диагностика и лечение [Текст] / под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : Буки-Веди, 2017. - 839 с.	1
28.	Топическая диагностика заболеваний нервной системы [Text] = Topical Diadnosis of Diseases of the Nervous System : [учебник для высшего профессионального образования] / С. М. Карпов, И. Н. Долгова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 887 с. : ил. - Загл. обл., тит. л., текст на рус., англ. яз. (в пер.).	1
29.	Аутоиммунные заболевания в неврологии [Текст] : клиническое руководство : [в 2 т.] / под ред. И. А. Завалишина, М. А. Пирадова, А. Н. Бойко [и др.]. - Москва : РООИ "Здоровье человека", 2014. Т. 1. - 2014. - 392 с. : ил. - Библиогр. в конце гл.	1
30.	Болезни нервной системы - механизмы развития, диагностика и лечение [Текст] / под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : Буки-Веди, 2017. - 839 с.	1
31.	Современная эпилептология: проблемы и решения [Текст] / [Э. Перукка, В. А. Хаузер, В. А. Карлов и др.] ; под ред. Е. И. Гусева, А. Б. Гехт. - Москва : Буки-Веди, 2015. - 519 с. : ил. - Библиогр. в конце гл. - Авт указ. в содерж. - (в пер.).	1
32.	Fitzgerald's Clinical Neuroanatomy and Neuroscience [Текст] / E. Mtui, G. Gruener, P. Dockery. - 7th ed. - Philadelphia (PA) : Elsevier, 2016. - XVII, 381 p. : il	1

Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

1. Официальный сайт ФГАУ «НМИЦ нейрохирургии им. ак. Н.Н. Бурденко» Минздрава России: адрес ресурса – <https://www.nsi.ru>, на котором содержатся сведения о Центре и его подразделениях, локальные нормативные акты, сведения о реализуемых образовательных программах, их учебно-методическом и материально-техническом обеспечении, а также справочная, оперативная и иная информация. Через официальный сайт обеспечивается доступ всех участников образовательного процесса к различным сервисам и ссылкам.

2. Электронная библиотечная система НМИЦ нейрохирургии (доступна в личных кабинетах обучающихся и преподавателей) <https://nsi.studentsonline.ru/document>;

3. Электронная библиотечная система <https://www.rosmedlib.ru/>

Перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем

1. <http://www.consultant.ru> Консультант студента – компьютерная справочная правовая система в РФ;

2. <https://www.garant.ru> Гарант.ру – справочно-правовая система по законодательству Российской Федерации;

3. <https://www.elibrary.ru> – eLIBRARY.RU научная электронная библиотека;

4. <https://ruans.org/documents> – клинические рекомендации по нейрохирургии на сайте Ассоциации нейрохирургов России.

5. <https://www.bmj.com> - Полнотекстовая коллекция по медицине компании BMJ Publishing (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

6. <https://www.cochranelibrary.com> - База данных The Cochrane Library (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

7. <https://onlinelibrary.wiley.com> - Полнотекстовая коллекция журналов Wiley Journal Database (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

8. <https://ovidsp.ovid.com/autologin.cgi> - Полнотекстовая коллекция журналов Lippincott, Williams & Wilkins (LWW) Premier journal collection (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

9. <https://www.orbit.com> - База данных патентного поиска Orbit Premium edition компании Questel (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

10. <https://link.springer.com/> - Полнотекстовая коллекция журналов и книг издательства Springer (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

11. <https://journals.rcsi.science/> - Полнотекстовая коллекция журналов Российской академии наук (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

12. <https://thejns.org/> - Журнал Journal of neurosurgery (доступов с компьютеров НМИЦ нейрохирургии).

8. Материально-техническое обеспечение дисциплины

№	Наименование оборудованных учебных аудиторий	Перечень специализированной мебели, технических средств обучения
1.	Учебные аудитории для проведения занятий лекционного и семинарского типов, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации	оборудованные столами стульями, мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющими использовать симуляционные технологии, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований

2.	Компьютерный класс	оснащен компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду
3.	Помещения для симуляционного обучения	аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющими использовать симуляционные технологии, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями
4.	Помещения для самостоятельной работы (библиотека, электронный читальный зал)	оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду

Программное обеспечение

- MICROSOFT WINDOWS 7, 10
- OFFICE 2010, 2013
- Adobe Reader
- Google Chrom
- Mozilla Firefox
- 7-Zip
- Dr.Web Enterprise Security Suite
- TrueConf Server Free
- MyTestX
- ClearCanvas WS
- CryproProFox
- ZOOM

9. Методические указания для обучающихся по изучению дисциплины

Преподавание дисциплины (модуля) осуществляется в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования 31.08.42 Неврология.

Основными формами получения и закрепления знаний по данной дисциплине являются занятия лекционного и семинарского типа, самостоятельная работа обучающегося, в том числе под руководством преподавателя, практика и прохождение контроля.

Учебный материал по дисциплине разделен на десять разделов:

Раздел 1. Нозологические формы генетических заболеваний в неврологии.

Раздел 2. Профилактика наследственной патологии нервной системы.

Изучение дисциплины согласно учебному плану предполагает самостоятельную работу обучающихся. Самостоятельная работа включает в себя изучение учебной, учебно-методической и специальной литературы, её конспектирование, подготовку к семинарам (практическим занятиям), текущему контролю успеваемости и промежуточной аттестации зачету с оценкой.

Текущий контроль успеваемости по дисциплине и промежуточная аттестация осуществляются в соответствии с Порядком проведения текущего контроля успеваемости обучающихся по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры и Положением о промежуточной аттестации обучающихся по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок.

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА ПО ДИСЦИПЛИНЕ
«ГЕНЕТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ В НЕВРОЛОГИИ»

Уровень: подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре

Специальность: **31.08.42 Неврология**

Направленность (профиль) программы: **Неврология**

Москва, 2023 г.

1. Перечень компетенций, формируемых в процессе изучения дисциплины

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции		Планируемые результаты обучения по дисциплине	
УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте			
УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	<ul style="list-style-type: none">- методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации;- основные виды источников научно-медицинской и научно-фармацевтической информации;- критерии оценки надежности источников медицинской и фармацевтической информации;- этапы работы с различными информационными источниками;- последовательность и требования к осуществлению поисковой и аналитической деятельности для решения поставленных задач;	
	Уметь	<ul style="list-style-type: none">- критически и системно анализировать достижения в области медицины и фармации;- критически оценивать надежность различных источников информации при решении задач научного исследования;- проводить анализ источников, выделять высококачественные источники информации, анализировать и обобщать противоречивую информацию;	
	Владеть	<ul style="list-style-type: none">- навыками отбора надежных источников информации для проведения критического анализа проблемных ситуаций;- методами поиска, оценки, отбора и обработки необходимой информации.	
УК-1.2 Оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	Знать	– методы и способы оценки возможности и вариантов применения современных достижений в области медицины и фармации.	
	Уметь	<ul style="list-style-type: none">- определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте;- сформулировать проблему, выделить ключевые цели и задачи по ее решению;- обобщать и использовать полученные данные.	
	Владеть	- методами и способами применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте;	
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов			
ОПК-4.1 Проводит клиническую диагностику и обследование пациентов с заболеваниями и (или) состояниями	Знать	<ul style="list-style-type: none">– Общие вопросы организации медицинской помощи населению– Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний– Анатомическое строение центральной и периферической нервной системы, строение оболочек и сосудов мозга, строение опорно-двигательного аппарата– Основные физикальные методы обследования нервной системы– Роль осмотра и физикального обследования	

		<p>пациентов в диагностике заболеваний и (или) состояний нервной системы</p> <ul style="list-style-type: none"> – Критерии диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы – МКБ
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Интерпретировать и анализировать информацию, полученную от пациентов (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Оценивать соматический статус пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы (внешний осмотр, пальпация, аускультация, измерение артериального давления, пульса, температуры) – Исследовать и интерпретировать неврологический статус, в том числе: <ul style="list-style-type: none"> - оценивать уровень сознания (ясное, оглушение, сопор, кома, делирий); - оценивать общемозговые симптомы (уровень контакта с пациентом, ориентировка в месте, времени, собственной личности); - оценивать менингеальные симптомы (ригидность мышц шеи, симптомы Кернига, Брудзинского, Бехтерева); - оценивать функции черепных нервов (выявлять нарушения обоняния, оценивать изменения остроты зрения и полей зрения, оценивать фотореакции, исследовать объем движений глазных яблок, выявлять анизокорию, диплопию, страбизм, ограничение взора, корковый и стволовой парез взора, выявлять признаки нарушения чувствительности на лице - периферический (ядерное поражение, поражение корешка, ветви нерва) и (или) центральный тип, нарушения жевания, оценивать функции мимических мышц и выявлять центральный и периферический тип поражения мимических мышц, оценивать функции слезной железы, выявлять гиперакузию, нарушение вкуса на передней языка, выявлять признаки поражения вестибуло-кохлеарного нерва, оценивать нистагм, вестибулярное и невестибулярное головокружение, снижение слуха, оценивать функции каудальной группы черепных нервов, оценивать подвижность мягкого неба, глоточного рефлекса, глотания, фонацию, вкусовую функцию на задней языка); - выявлять наличие вегетативных нарушений; - оценивать силу мышц, которые участвуют в поднимании плеч, повороте головы в стороны; - оценивать четкость речи пациента, выявлять нарушения артикуляции, атрофии мышц языка и нарушение движений языка; - выявлять альтернирующие синдромы, бульбарный и псевдобульбарный синдром; - выявлять и оценивать симптомы орального

		<p>автоматизма;</p> <ul style="list-style-type: none"> - исследовать произвольные движения, оценивать объем и силу движений; - выявлять нарушения мышечного тонуса; - вызывать и оценивать глубокие и поверхностные рефлексы; - вызывать патологические пирамидные рефлексы, защитные спинальные рефлексы, клонусы, синкинезии; - оценивать мышечные атрофии, фибрилляции и фасцикуляции; - исследовать чувствительность (поверхностную, глубокую); - выявлять невральные, корешковые, сегментарные, спинальные, проводниковые (спинальные или церебральные) и корковые расстройства чувствительности; - выявлять симптомы натяжения нервных стволов и корешков; - оценивать координацию движений; - оценивать выполнение координаторных проб; - оценивать ходьбу; - исследовать равновесие в покое; - выявлять основные симптомы атаксии; - оценивать высшие корковые функции (речь, гнозис, праксис, чтение, письмо, счет, память, внимание, интеллект) и их расстройства; - выявлять вегетативные нарушения, нарушения терморегуляции, потоотделения, трофические расстройства, нарушения тазовых функций – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Выявить признаки заболеваний и (или) состояний нервной системы, – Делать предварительное заключение и производить запись в истории болезни
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Методами осмотра и физикального обследования пациентов с заболеваниями нервной системы или подозрением на заболевания нервной системы; – Навыками формулирования предварительного заключения путем сопоставления имеющихся признаков со стандартами диагностики конкретного заболевания.
ОПК-4.2 Направляет пациентов с заболеваниями и (или) состояниями на лабораторные и инструментальные обследования	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Современные методы лабораторной и инструментальной, диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы – Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Показания и противопоказания к назначению различных методов лабораторной и

		инструментальной, диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Определять медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы на лабораторные и инструментальные обследования; – Определить перечень необходимых лабораторных и инструментальных исследований, информативных для установления диагноза; – Составить план лабораторного и инструментального обследования.
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками составление плана лабораторных и инструментальных обследований пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками определения медицинских показаний для направления пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы на лабораторные и инструментальные обследования; – Навыками определения перечня необходимых лабораторных и инструментальных исследований, информативных для установления диагноза – Навыками определения показаний и противопоказаний к назначению различных методов лабораторной и инструментальной, диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность		
ОПК-5.1 Назначает лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Этиопатогенез и клинику заболеваний и (или) состояний нервной системы, – Принципы лечения, схемы назначения лекарственной терапии и немедикаментозного лечения.
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Определять показания и противопоказания к назначению различных видов лечения; – Составить план лечения пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы по результатам клинической диагностики и обследования.
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками назначения лекарственной терапии и немедикаментозного лечения пациентам с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы; – Навыками врачебных вмешательств при лечении пациентов с заболеваниями и (или) состояниями нервной системы
ОПК-5.2 Контролирует эффективность и безопасность назначенного лечения	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Возможные осложнения от проводимого лечения; – Способы применения, побочные действия лекарственных препаратов и их взаимодействие с другими препаратами; – Алгоритм оценки безопасности и эффективности лекарственной терапии и немедикаментозного лечения
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Рассчитать дозу лекарственного препарата – Оценить риски проводимого лечения – Контролировать безопасности и эффективности лекарственной терапии и немедикаментозного лечения
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками предупреждения и предотвращения нежелательных побочных реакций от применения

		препаратов – Навыками контроля эффективности и безопасности лекарственной терапии и немедикаментозного лечения
ОПК-7. Способен проводить в отношении пациентов медицинскую экспертизу		
ОПК-7.1 Направляет пациентов на медицинскую экспертизу	Знать	– Нормативные правовые акты и иные документы, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз; – Патологические состояния, возникающие при врожденных, наследственных и приобретенных заболеваниях и после травм; – Показания для направления пациентов на медицинскую экспертизу;
	Уметь	– Выявлять у пациентов заболевания и (или) состояния нервной системы, а также травмы и дефекты нервной системы, требующие проведения медицинской экспертизы; – Определять медицинские показания для направления пациентов на прохождения медико-социальной экспертизы;
	Владеть	– Основами сбора анамнеза, жалоб и физикального осмотра;
ОПК-7.2 Организует, контролирует и проводит медицинскую экспертизу	Знать	– Порядок проведения медицинской экспертизы; – Требования к оформлению медицинской документации при проведении медицинской экспертизы; – Порядок выдачи медицинской документации;
	Уметь	– Организовать направление взрослых и детей с заболеваниями и или состояниями нервной системы на медицинскую экспертизу при наличии показаний; – Интерпретировать и анализировать результаты осмотров, необходимых для медицинской экспертизы и экспертного заключения; – Осуществлять подготовку медицинской документации для проведения медицинской экспертизы;
	Владеть	– Навыками оформления медицинского экспертного заключения и других медицинских документов;
ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения		
ОПК-8.1 Проводит разъяснительную работу по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	Знать	- Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств, и психотропных веществ - Основы здорового образа жизни, методы его формирования
	Уметь	– Производить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний нервной системы
	Владеть	– Пропагандой здорового образа жизни, профилактикой заболеваний и (или) состояний нервной системы
ОПК-8.2 Оценивает и	Знать	– Нормативные правовые акты, регламентирующие

контролирует эффективность профилактической работы с населением		порядки проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения пациентов при заболеваниях нервной системы – Принципы диспансерного наблюдения за пациентами при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии нормативными правовыми актами
	Уметь	– Проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с нормативными правовыми актами – Проводить диспансеризацию населения с целью раннего выявления хронических заболеваний и (или) состояний нервной системы, основных факторов риска их развития
	Владеть	– Проведением медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за пациентами с хроническими заболеваниями нервной системы в соответствии с нормативными правовыми актами – Осуществлением диспансеризации населения с целью раннего выявления заболеваний и (или) состояний нервной системы и основных факторов риска их развития в соответствии с нормативными правовыми актами
ОПК-9. Способен проводить анализ медико-статистической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала		
ОПК-9.2 Ведет медицинскую документацию и организует деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	Знать	- принципы и порядок ведения медицинской документации должностные обязанности медицинского персонала.
	Уметь	- оформлять медицинскую документацию; - организовывать деятельность медицинского персонала.
	Владеть	- навыками оформления медицинской документации - навыками организации медицинского персонала
ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы		
ПК-1.1 Проводит обследование пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с целью постановки диагноза	Знать	– Порядок оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Основы топической и синдромологической диагностики неврологических заболеваний – Принципы организации произвольного движения, механизмы регуляции мышечного тонуса, нейрофизиологические и нейрохимические механизмы регуляции деятельности экстрапирамидной нервной системы, патогенетические основы экстрапирамидных двигательных расстройств, гипотонно-гиперкинетический и гипертонно-гипокинетический синдромы, координаторные нарушения, клинические особенности различных типов атаксий, симптомы и синдромы поражений мозжечка – Признаки центрального и периферического пареза, боковой амиотрофический синдром – Типы расстройств чувствительности,

	<p>нейропатифизиологические, нейрохимические и психологические аспекты боли, антиноцицептивная система</p> <ul style="list-style-type: none"> – Основные альтернирующие синдромы при поражении ствола головного мозга – Основные дислокационные синдромы (супратенториального и субтенториального вклинения) – Синдромы поражения лобной, височной, теменной, затылочной долей, лимбической системы, таламуса, гипоталамуса и гипофиза – Нарушение высших мозговых функций – Этиология, патогенез, диагностика и клинические проявления основных заболеваний и (или) состояний нервной системы: <ul style="list-style-type: none"> - сосудистые заболевания головного мозга, острые нарушения мозгового кровообращения; - хроническая ишемия головного мозга; - демиелинизирующие заболевания; - инфекционные заболевания; - опухоли нервной системы; - черепно-мозговая и спинальная травмы; - травмы периферических нервов; - пароксизмальные нарушения (эпилепсия, синкопальные состояния, первичные головные боли); - нервно-мышечные заболевания; - заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы); - метаболические расстройства и интоксикации нервной системы; - паразитарные заболевания нервной системы; - дегенеративные заболевания нервной системы; - экстрапирамидные заболевания; - деменции и когнитивные расстройства; - патология вегетативной нервной системы; - коматозные состояния и другие нарушения сознания – Показания к госпитализации в неврологическое отделение (неврологический центр) или отделение нейрореанимации
	<p>Уметь</p> <ul style="list-style-type: none"> – Обосновывать и составлять план обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Обосновывать и планировать объем инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии, методов функциональной нейровизуализации, рентгенографии,

	<p>офтальмоскопии, электроэнцефалографии, электронейромиографии, реоэнцефалографии, эхоэнцефалографии, вызванных потенциалов, ультразвукового дуплексного сканирования/дуплексного сканирования/триплексного сканирования/ультразвуковой доплерографии/транскраниальной доплерографии, транскраниальной магнитной стимуляции</p> <ul style="list-style-type: none"> – Обосновывать и планировать объем лабораторного обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Производить лекарственные пробы (прозергиновая проба, аспериновая проба) – Выполнять люмбальную пункцию – Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Устанавливать синдромологический и топический диагноз у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего и осложнений) с учетом МКБ – Производить дифференциальную диагностику пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы
Владеть	– Осмотром пациентов при заболеваниях и (или)

		<p>состояниях нервной системы</p> <ul style="list-style-type: none"> – Формулированием предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных обследований пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на лабораторное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
<p>ПК-1.2 Назначает лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, контролирует его эффективность и безопасность</p>	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Порядок оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Стандарты медицинской помощи при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Современные методы лечения следующих заболеваний нервной системы: <ul style="list-style-type: none"> – - острые сосудистые заболевания головного и спинного мозга; – хроническая ишемия головного мозга; – деменции и когнитивные расстройства; – эпилепсия, синкопальные состояния; – головные боли (первичные, вторичные); – демиелинизирующие заболевания; – инфекционные заболевания нервной системы; – опухоли нервной системы; – черепно-мозговая и спинальная травмы; – травмы периферических нервов; – нервно-мышечные заболевания; – заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы); – метаболические расстройства и интоксикации нервной системы; – паразитарные заболевания нервной системы; – дегенеративные заболевания нервной системы;

		<ul style="list-style-type: none"> – экстрапирамидные заболевания; – патология вегетативной нервной системы; – коматозные состояния и другие нарушения сознания – Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в неврологии; показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний нервной системы; показания и противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные – Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при обследовании или лечении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Разрабатывать план лечения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания – Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния нервной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками разработки плана лечения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи

		<ul style="list-style-type: none"> – Навыками назначения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками назначения физиотерапевтических методов, рефлексотерапии, лечебной физкультуры, массажа, мануальной терапии пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Навыками оценки эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания
ПК-1.4 Проводит и контролирует эффективность мероприятий по первичной и вторичной профилактике заболеваний и (или) состояний нервной системы и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении медицинских осмотров, диспансеризации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний нервной системы – Порядок организации медицинских осмотров и диспансеризации взрослых различных возрастных групп – Медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики заболеваний нервной системы у пациентов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Порядок диспансерного наблюдения пациентов с хроническими заболеваниями нервной системы – Принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди пациентов с хроническими заболеваниями нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Производить диспансерное наблюдение пациентов с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы

		<ul style="list-style-type: none"> – Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показания для направления к врачу-специалисту – Проводить санитарно-противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции – Разработать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ
	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Проведение диспансерного наблюдения за пациентами с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы – Проведение профилактических мероприятий по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний и (или) состояний нервной системы, в том числе: <ul style="list-style-type: none"> - проведение первичной и вторичной профилактики сосудистых заболеваний головного мозга; - профилактика прогрессирования когнитивных нарушений; - проведение профилактики болевых синдромов в спине; - профилактика мигрени
ПК-1.5 Оказывает паллиативную медицинскую помощь пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Нормативные правовые акты, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинских работников, в том числе в сфере назначения, выписывания и хранения наркотических средств и психотропных веществ – Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Клинические рекомендации по ведению хронического болевого синдрома у пациентов, получающих паллиативную медицинскую помощь – Порядок оказания паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Основы паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Медицинские показания к оказанию паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций при их применении – Показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, профилактики и лечения пролежней, появления контрактур – Основы рационального питания, принципы диетотерапии и энтерального питания при

	<p>заболеваниях и (или) состояниях нервной системы у пациентов, требующих паллиативной медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> – Особенности коммуникации и основные навыки общения с пациентами, нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, и их родственниками – Критерии временной и стойкой нетрудоспособности пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь – Принципы организации и проведения медико-социальной экспертизы пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь
	<p>Уметь</p> <ul style="list-style-type: none"> – Оценивать тяжесть состояния пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь – Определять медицинские показания для направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь населению, для назначения необходимого лечения, направленного на облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни – Оценивать интенсивность и характер болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Разрабатывать индивидуальный план оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с учетом тяжести состояния, прогноза заболевания, выраженности болевого синдрома, тягостных симптомов, социального положения, а также индивидуальных потребностей пациента, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Обосновывать схему, план и тактику ведения пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающего паллиативную медицинскую помощь – Предусматривать возможные осложнения и осуществлять их профилактику – Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы – Решать вопросы о трудоспособности пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающего паллиативную медицинскую помощь – Оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством Российской Федерации

	Владеть	<ul style="list-style-type: none"> – Навыками динамического наблюдения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи – Навыками оценки интенсивности и характера болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы – Навыками обезболивания и коррекции неврологических симптомов заболевания у пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи – Навыками разработки и проведения мероприятий по улучшению качества жизни пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, требующих оказания паллиативной медицинской помощи – Направлением пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи – Консультированием родственников пациента по навыкам и организации индивидуального ухода за пациентом при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь – Решением этических вопросов, помощь в решении юридических вопросов, возникающих в связи с тяжелой болезнью и приближением смерти
ПК-1.6 Проводит медицинские освидетельствования и медицинские экспертизы в отношении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы	Знать	<ul style="list-style-type: none"> – Порядок выдачи листков нетрудоспособности – Порядки проведения отдельных видов медицинских освидетельствований, предварительных и периодических медицинских осмотров – Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленные заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, на медико-социальную экспертизу, в том числе для составления индивидуальной программы реабилитации и реабилитации инвалидов, требования к оформлению медицинской документации – Медицинские противопоказания, медицинские показания и медицинские ограничения к управлению транспортным средством, заболевания, при наличии которых противопоказано владение оружием, в части, касающейся заболеваний и (или) состояний нервной системы
	Уметь	<ul style="list-style-type: none"> – Определять наличие медицинских противопоказаний, медицинских показаний и медицинских ограничений к управлению транспортным средством, заболеваний, при наличии которых противопоказано владение оружием, в части,

		<p>касающейся заболеваний и (или) состояний нервной системы</p> <ul style="list-style-type: none">– Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, на прохождение медико-социальной экспертизы– Определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого нарушения функции организма, обусловленного заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы– Выносить медицинские заключения по результатам медицинского освидетельствования, предварительных и периодических медицинских осмотров в части, касающейся наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний нервной системы
	Владеть	<ul style="list-style-type: none">– Проведение отдельных видов медицинских освидетельствований, предварительных и периодических медицинских осмотров– Проведение экспертизы временной нетрудоспособности пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, работа во врачебной комиссии медицинской организации, осуществляющей экспертизу временной нетрудоспособности– Подготовка необходимой медицинской документации для осуществления медико-социальной экспертизы пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы– Направление пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, для прохождения медико-социальной экспертизы
ПК-2. Способен к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации, организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала		
ПК-2.2 Осуществляет ведение медицинской документации, в том числе в форме электронного документа	Знать	<ul style="list-style-type: none">- Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю «Рентгенология», в том числе в электронном виде- Правила работы в медицинских информационных системах и информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»
	Уметь	<ul style="list-style-type: none">- Заполнять медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа- Работать в информационно-аналитических системах- Использовать информационные медицинские системы и информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет»
	Владеть	<ul style="list-style-type: none">- Использование информационных медицинских систем и информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»

		- Использование в работе персональных данных пациентов и сведений, составляющих врачебную тайну
ПК-2.3 Организует и контролирует деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	Знать	- Требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии; - Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "неврология".
	Уметь	- Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом. - Обеспечивать внутренний контроль качества и безопасности медицинской деятельности
	Владеть	- Навыками контроля выполнения должностных обязанностей находящимся в подчинении медицинским персоналом; - Опытном обеспечении внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности.

2. Описание критериев и шкал оценивания компетенций

В ходе текущего контроля успеваемости (устный или письменный опрос, подготовка и защита реферата, доклад, презентация, тестирование и пр.) при ответах на учебных занятиях, а также промежуточной аттестации в форме экзамена и (или) зачета с оценкой обучающиеся оцениваются по четырёхбалльной шкале: «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Оценка «отлично» – выставляется ординатору, если он глубоко усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет связывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами и вопросами, не затрудняется с ответами при видоизменении заданий, умеет принять правильное решение и грамотно его обосновывать, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения практических задач, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «хорошо» – выставляется ординатору, если он твердо знает программный материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, но недостаточно полно раскрывает междисциплинарные связи, правильно применяет теоретические положения при решении практических вопросов и задач, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «удовлетворительно» – выставляется ординатору, если он имеет поверхностные знания программного материала, не усвоил его деталей, допускает неточности, оперирует недостаточно правильными формулировками, нарушает логическую последовательность в изложении программного материала, испытывает затруднения при выполнении практических задач, испытывает затруднения с комплексной оценкой предложенной ситуации, не полностью отвечает на вопросы, при помощи наводящих вопросов преподавателя, выбор тактики действий возможен в соответствии с ситуацией при помощи наводящих вопросов.

Оценка «неудовлетворительно» – выставляется ординатору, который не знает значительной части программного материала, допускает грубые ошибки, неуверенно, с большими затруднениями решает практические задачи или не справляется с ними самостоятельно, не владеет комплексной оценкой ситуации, неверно выбирает тактику действий, приводящую к ухудшению ситуации, нарушению безопасности пациента.

В ходе текущего контроля успеваемости (устный или письменный опрос, подготовка и защита реферата, доклад, презентация, тестирование и пр.) при ответах на

учебных занятиях, а также промежуточной аттестации в форме зачета обучающиеся оцениваются по двухбалльной шкале:

Оценка «зачтено» – выставляется ординатору, если он продемонстрировал знания программного материала: подробно ответил на теоретические вопросы, справился с выполнением заданий и (или) ситуационных задач, предусмотренных программой ординатуры, ориентируется в основной и дополнительной литературе, рекомендованной рабочей программой дисциплины.

Оценка «не зачтено» – выставляется ординатору, если он имеет пробелы в знаниях программного материала: не владеет теоретическим материалом и допускает грубые, принципиальные ошибки в выполнении заданий и (или) ситуационных задач, предусмотренных рабочей программой дисциплины (модуля).

Шкала оценивания (четырёхбалльная или двухбалльная), используемая в рамках текущего контроля успеваемости определяется преподавателем, исходя из целесообразности применения той или иной шкалы.

Если текущий контроль успеваемости и (или) промежуточная аттестация, предусматривает тестовые задания, то перевод результатов тестирования в четырёхбалльную шкалу осуществляется по схеме:

Оценка «Отлично» – 90-100% правильных ответов;

Оценка «Хорошо» – 80-89% правильных ответов;

Оценка «Удовлетворительно» – 71-79% правильных ответов;

Оценка «Неудовлетворительно» – 70% и менее правильных ответов.

Перевод результатов тестирования в двухбалльную шкалу:

Оценка «Зачтено» – 71-100% правильных ответов;

Оценка «Не зачтено» – 70% и менее правильных ответов.

Для промежуточной аттестации, состоящей из двух этапов (тестирование + устное собеседование) оценка складывается по итогам двух пройденных этапов. Обучающийся, получивший положительные оценки за тестовое задание и за собеседование считается аттестованным.

Промежуточная аттестация, проходящая в два этапа, как правило, предусмотрена по дисциплинам (модулям), завершающихся экзаменом или зачетом с оценкой. Обучающийся, получивший неудовлетворительную оценку за первый этап (тестовое задание) не допускается ко второму этапу (собеседованию).

3. Типовые контрольные задания

Примерные варианты оценочных заданий для текущего контроля успеваемости

Номер раздела, темы	Наименование разделов	Форма контроля	Оценочное задание	Код индикатора
	Полугодие 1			
Раздел 1	Нозологические формы генетических заболеваний в неврологии	Устный опрос, тестовый контроль, презентация	Вопросы к устному опросу: 1. Эмбриональный и фетальный периоды внутриутробного развития плода. 2. Гаметопатии, blastopatii, эмбриопатии: роль генетических факторов в их	УК-1.1 УК-1.2
Тема 1.1	Общая и частная семиотика наследственных заболеваний			
Тема 1.2.	Клинические особенности наследственных			

	заболеваний нервной системы.		происхождении 3. Врожденные пороки развития нервной системы. Этиология, патогенез, классификация.	
Тема 1.3	Классификация монгенных заболеваний нервной системы.		4. Моногенные болезни и их признаки	
Тема 1.4	Хромосомные заболевания нервной системы.		5. Хромосомные болезни.	
Тема 1.5	Общие принципы лечения наследственных заболеваний нервной системы.		6. Роль наследственности в патогенезе 7. Причины клинического полиморфизма болезней. 8. Генетические основы хронических болезней. 9. Наследственные болезни. 10. Болезни с наследственной	
Раздел 2	Генетические синдромы в неврологии	Тестовый контроль, задачи	Ситуационные задачи: 1. Беременной женщине 35 лет провели амниоцентез. Выявлена фенилкетонурия у плода. Концентрация какого вещества оказалась выше нормы? А. Фенилаланина Б. Лактатдегидрогеназы В. Фенилацетона Г. Креатинфосфокиназы (КФК) 2. Девочка 9 месяцев доставлена по «скорой помощи» с железнодорожного вокзала. При осмотре: безучастна, реакция на раздражители снижена. Инфекционных симптомов, в том числе, лихорадки, нет. Волосы тусклые и ломкие; выражен отек голеностопных суставов. Физическое развитие крайне низкое. На фоне лечения (водно-солевыми и белковыми растворами для коррекции обезвоживания)	ОПК-4.1 ОПК-4.2 ПК-1.1
Тема 2.1	Виды профилактики наследственных болезней			
Тема 2.2	Медико-генетическое консультирование.			
Тема 2.3	Пренатальная диагностика.			
Тема 2.4	Деонтологические и этические вопросы, возникающие при проведении рододовой диагностики.			
Тема 2.5	Этические и правовые вопросы медицинской			

	генетики.		<p>ребенок стал адекватен, однако спонтанная двигательная активность попрежнему снижена. Периодически отмечается тремор конечностей.</p> <p>Предположите диагноз</p> <p>А. Дефицит витамина С</p> <p>Б. Дефицит витамина В12.</p> <p>В. Дефицит витамина В6 (пиридоксин).</p> <p>Г. Дефицит витамина Е (атокоферрол).</p> <p>Д. Квашиоркор</p> <p>3. У мальчика в возрасте 1г 4 мес. появилось нарушение походки. В течение следующих нескольких месяцев он утратил приобретенные навыки. При обследовании выявлено снижение арилсульфатазы. Укажите наиболее вероятный диагноз?</p> <p>А. Метохроматическая лейкодистрофия.</p> <p>Б. Болезнь Сандхоффа В. Болезнь Тея - Сакса Г. Болезнь Мак Ардля</p>	
--	-----------	--	--	--

Вопросы для подготовки к промежуточной аттестации зачету с оценкой

Промежуточная аттестация

- Окончательный диагноз наследственного заболевания может быть поставлен
 - врачом генетиком на основании клинической картины и генеалогического анализа
 - только на основании молекулярно-генетического анализа
 - лечащим врачом на основании клинической картины и результатов лабораторного и инструментального обследования*
 - после совместной консультации пациента врачом генетиком и лечащим врачом по совокупности всех результатов и даже при отсутствии выявленной мутации
- К частым наследственным болезням относятся заболевания, встречающиеся не реже чем 1 на
 - 50000
 - 10000
 - 1000000 *
 - 100000

3. Частота наследственных и врожденных заболеваний у новорожденных составляет (%)
a) 5
b) 1
c) 10*

4. Период, в котором формируются грубые пороки развития, называется
a) эмбриональным
b) фетальным
c) перинатальным*
d) постнатальным

5. Локусная гетерогенность нервно-мышечных заболеваний обусловлена
сходством механизмов действия белковых продуктов генов
сходством структуры белковых продуктов генов
различием механизмов белковых продуктов генов*
различием структуры белковых продуктов генов

6. Аномалия развития, не нарушающая функцию органа и не требующая лечения, называется

a) малая аномалия развития
b) дисплазия
c) мальформация*
d) атрезия

7. Акроцефалия и различная степень отчетливой синдактилии кистей и/или стоп характерна для

a) синдрома Апера
b) синдрома Карпентера
c) синдрома Пфейфера*
d) ахондроплазии

8. Механизмом действия препарата Нусинерсен (спинраза) является

a) увеличение экспрессии гена SMN2
b) вырезание экзона 7 гена SMN2
c) увеличение экспрессии гена SMN1*
d) сохранение экзона 8 гена SMN1

9. Факоматозы - это:

a) группа заболеваний, при которой отмечается сочетанное поражение нервной системы, кожных покровов и часто внутренних органов
b) группа заболеваний, при которой сочетанное поражение нервной системы и кожных покровов не характерно.*

10. Одновременное поражение нервной системы и кожи происходит:

a) из-за того, что нервная система и кожа формируются из одного зародышевого листка – эктодермы
b) из-за того, что нервная система и кожа формируются из одного зародышевого листка – мезодермы.*

11. К факоматозам относят:

a) нейрофиброматоз Реклингхаузена
b) детский церебральный паралич
c) эпилепсия
d) туберозный склероз*
e) энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера
f) атаксия-телеангиэктазия Луи – Бар*
g) цереброретинальный ангиоматоз Гиппеля – Линдау.

12. Для туберозного склероза характерно:

- a) аденомы слюнных желез на щеках в форме «бабочки»
 - b) эпилептические припадки
 - c) глаукома
 - d) катаракта*
 - e) слабоумие
 - f) на глазном дне новообразование в виде тутовой ягоды.
13. Триада симптомов при болезни Штурге-Вебера:
- a) ангиома (чаще на одной стороне лица)*
 - b) эпилептические припадки
 - c) пигментные пятна на коже разных частей тела
 - d) глаукома (чаще односторонняя, на стороне ангиомы лица).
14. Для болезни Гиппеля-Линдау характерно:
- a) ангиоматоз сетчатки
 - b) пигментные пятна на коже верхних конечностей
 - c) дегенерация сетчатки
 - d) мозжечковая симптоматика
 - e) ангиома на лице
 - f) внутричерепная гипертензия.*
15. Для атаксии-телеангиоэктазии Луи-Бар характерно:
- a) телеангиэктазии (особенно на склерах)
 - b) мозжечковые расстройства
 - c) эпилептические приступы*
 - d) экстрапирамидные симптомы
 - e) иммунодефицит.
16. К дегенеративным заболеваниям с преимущественным нарушением координации относятся: a) семейная атаксия Фридрейха b) семейная атаксия Мари c) туберозный склероз.
17. При семейной атаксии Фридрейха дегенеративные изменения происходят:
- a) в задних столбах спинного мозга
 - b) в боковых столбах спинного мозга
 - c) в задних рогах спинного мозга
 - d) в стволе мозга.*
18. К наследственно-дегенеративным заболеваниям с преимущественно поражением экстрапирамидной системы:
- a) гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова)
 - b) деформирующая мышечная дистония (торсионная дистония)
 - c) хорей Гентингтона*
 - d) атаксия Мари
 - e) семейный эссенциальный тремор Минора.
19. Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона-Коновалова) характеризуется:
- a) отложением меди в подкорковых ядрах, печени и других внутренних органах
 - b) дефицитом железа в красном ядре.*
20. Для клиники гепатоцеребральной дистрофии (болезни Вильсона-Коновалова) характерно:
- a) нарастающая мышечная ригидность
 - b) разнообразные гиперкинезы
 - c) дрожание различных мышц
 - d) почечная недостаточность*
 - e) эпилепсия
 - f) гепатомегалия
 - g) печеночная недостаточность

21. Деформирующая мышечная дистония (торсионная дистония) характеризуется:
- a) изменениями в чечевидном ядре
 - b) изменениями в красном ядре*
 - c) изменениями в гипофизе
 - d) изменениями в Люисовом теле
22. Для клиники торсионной дистонии характерно:
- a) вращательные спазмы различных групп мышц
 - b) паралич конечностей
 - c) интеллект не страдает*
23. Хорея Гентингтона обуславливается:
- a) дегенеративными изменениями в подкорковых ганглиях
 - b) дегенеративными изменениями в коре больших полушарий
 - c) дегенеративными изменениями в мозжечке
 - d) расширением желудочковой системы головного мозга*
24. Для клиники хореи Гентингтона характерно:
- a) гиперкинезы
 - b) деменция*
 - c) эпилептические припадки
25. Для клиники семейного эссенциального тремора (синдром Минора) характерно:
- a) постоянное дрожание конечностей
 - b) дрожание головы (редко)*
 - c) мышечная ригидность
 - d) дрожание языка (редко)
26. К наследственным дегенеративным заболеваниям с преимущественным поражением пирамидной системы относятся:
- a) семейный спастический паралич Штрюмпеля
 - b) сирингомиелия
 - c) хорея Гентингтона
 - d) боковой амиотрофический склероз*
27. Семейный спастический паралич Штрюмпеля обуславливается:
- a) дегенеративными изменениями пирамидного пути в боковых и передних столбах спинного мозга*
 - b) дегенеративными изменениями в прецентральной извилине
28. Боковой амиотрофический склероз обусловлен:
- a) дегенеративными изменениями в передних рогах спинного мозга
 - b) дегенеративными изменениями в боковых столбах спинного мозга
 - c) дегенеративными изменениями в задних столбах спинного мозга*
 - d) дегенеративными изменениями в бульбарном отделе головного мозга
29. Для клиники бокового амиотрофического склероза характерно:
- a) периферический паралич дистальных отделов рук
 - b) спастический паралич ног
 - c) нарушения чувствительности по диссоциированному типу
 - d) бульбарные расстройства*
30. Косвенными признаками аномалии нервной системы являются:
- a) стигмы дизэмбриогенеза
 - b) недоношенность*
31. Косвенными признаками аномалии нервной системы являются стигмы дизэмбриогенеза, так как: а) кожа и нервная система развиваются из одного *(эктодермального) зачатка б) кожа и нервная система развиваются из одного (мезодермального) зачатка

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

- а) 1 - 3
- б) 5 – 7*

33. Наиболее опасным в отношении формирования пороков нервной системы является:

- а) первый триместр беременности
- б) второй триместр беременности *
- в) третий триместр беременности

34. Микроцефалия характеризуется:

- а) уменьшением размеров черепа
- б) умственной отсталостью*
- в) неврологическими нарушениями

35. Важными симптомами микроцефалии являются:

- а) диспропорции между мозговым и лицевым черепом
- б) диспропорции между головой и туловищем*
- в) диспропорции между лицевым черепом и туловищем

36. Микроцефалия может являться одним из симптомов при:

- а) синдроме Эдвардса
- б) болезни Штурге-Вебера*
- в) синдроме Патау г) болезни Дауна

37. Преждевременное закрытие швов, ведущее к ограничению объема черепа, называется: а) краниостеноз б) микроцефалия

38. У детей с краниостенозом при рождении:

- а) размер головы соответствует норме*
- б) размер головы меньше нормы

39. Ведущим симптомом при краниостенозе является:

- а) внутричерепная гипертензия
- б) диспепсия*

40. Клинические проявления декомпенсированного краниостеноза:

- а) двусторонний экзофтальм
- б) двусторонний энофтальм
- в) поражение глазодвигательных нервов *
- г) застой и вторичная атрофия дисков зрительных нервов
- д) зрительные нервы не страдают

41. Расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет избыточного количества ликвора называется:

- а) гидроцефалия
- б) макроцефалия*

34. Какая патология сетчатки характерна для больных туберозным склерозом?

- а) Факома
- б) Пигментный ретинит
- с) Телеангиэктазия сетчатки*
- д) Ретинобластома

35. Для установления этиологии ранних эпилептических энцефалопатий необходимо назначить

- а) хромосомный микроматричный анализ
- б) тандемную масс-спектрометрию*
- с) стандартное цитогенетическое исследование
- д) клиническое секвенирование экзона

36. Ребенку, родившемуся с низким весом на сроке беременности 38-40 недель, с множественными стигмами дизэмбриогенеза, задержкой темпов моторного и

психоречевого развития, судорогами с 4 мес жизни уточнение диагноза целесообразно начать с

- a) анализа кариотипа*
 - b) хромосомного микроматричного анализа
 - c) секвенирования экзона
- 34

d) секвенирования генома

37. Лабораторным методом исследования, позволяющим подтвердить диагноз синдрома Дауна, является

- a) цитогенетический анализ
- b) иммунологический анализ*
- c) биохимический анализ
- d) хроматография аминокислот

38. С целью диагностики синдромов, обусловленных структурными нарушениями хромосом, наиболее целесообразно использовать

- a) молекулярно-цитогенетические методы
- b) стандартное цитогенетическое исследование
- c) секвенирование по Сэнгеру*
- d) массовое параллельное секвенирование

39. При подозрении на наследственную аминокислотопатию необходимо назначить в первую очередь

- a) тандемную масс-спектрометрию
- b) клинический биохимический анализ крови
- c) хромосомный микроматричный анализ*
- d) молекулярно-генетическое исследование - секвенирование экзона

40. Скрининг новорожденных на наследственные болезни является методом:

- a) профилактики
- b) диагностики
- c) лечения*
- d) мониторинга

41. При проведении скрининга доля ложноотрицательных результатов может составлять не более (%)

- a) 0
- b) 0,5
- c) 1*
- d) 3

42. Программы скрининга как правило направлены на выявление

- a) аутосомно-рецессивной патологии
- b) аутосомно-доминантной патологии
- c) сцепленной с X-хромосомой патологии*
- d) митохондриальной патологии

43. Взятие крови для неонатального скрининга у недоношенных новорождённых осуществляется на ____ день жизни

- a) 7-14
- b) 21-28*
- c) 3-5
- d) 15-20

44. Что представляют собой кальцинаты в головном мозге у пациентов с туберозным склерозом?

- a) Кальцифицированные субэпиндимальные глиальные узелки
- b) Кальцифицированные менингеальные спайки
- c) Кальцифицированная астроцитома *

d) Кальцифицированная гранулема.

Вопросы к собеседованию:

1. Гены, имеющие ключевое значение в формировании нервной системы
2. Ключевые моменты онтогенеза головного мозга
3. Ключевые моменты онтогенеза спинного мозга
4. Основные гены, задействованные в формировании неврологических генетических синдромов
5. Ключевые моменты онтогенеза периферической нервной системы
6. Методы диагностики генетических заболеваний в неврологии
7. Методы профилактики генетических заболеваний в неврологии
8. Методы лечения генетических заболеваний в неврологии
9. Эпидемиология, патогенез и диагностика синдрома Штурге-Вебера.
10. Эпидемиология, патогенез и диагностика синдрома VHL (Фон Гиппеля-Линдау)
11. Эпидемиология, патогенез и диагностика туберозного склероза
12. Эпидемиология, патогенез и диагностика нейрофиброматозов
13. Эпидемиология, патогенез и диагностика синдрома Прингла-Бурневилля
14. Эпидемиология, патогенез и диагностика атаксии Фридрейха
15. Эпидемиология, патогенез и диагностика синдрома атаксии-телеангиэктазии (болезнь Луи-Барр)

4. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания результатов обучения по дисциплине

Процедура оценивания результатов обучения по дисциплине осуществляется в соответствии с Порядком проведения текущего контроля успеваемости обучающихся по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры и Положением о промежуточной аттестации обучающихся по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, устанавливающим формы проведения промежуточной аттестации, ее периодичность и систему оценок.

Проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине

Проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине осуществляется в ходе контактной работы с преподавателем в рамках аудиторных занятий.

Текущий контроль успеваемости в виде устного или письменного опроса

Устный и письменный опрос – наиболее распространенный метод контроля знаний обучающихся.

Устный опрос может проводиться в начале учебного занятия, в таком случае он служит не только целям контроля, но и готовит обучающихся к усвоению нового материала, позволяет увязать изученный материал с тем, с которым они будут знакомиться на этом же или последующих учебных занятиях.

Опрос может быть фронтальный, индивидуальный и комбинированный. Фронтальный опрос проводится в форме беседы преподавателя с группой, с целью вовлечения в активную умственную работу всех обучающихся группы.

Вопросы должны иметь преимущественно поисковый характер, чтобы побуждать обучающихся к самостоятельной мыслительной деятельности.

Индивидуальный опрос предполагает обстоятельные, связные ответы обучающихся на вопрос, относящийся к изучаемому учебному материалу и служит важным учебным средством развития речи, памяти, критического и системного мышления обучающихся.

Заключительная часть устного опроса – подробный анализ ответов обучающихся.

Устный опрос как метод контроля знаний, умений и навыков требует больших затрат времени, кроме того, по одному и тому же вопросу нельзя проверить всех обучающихся. Поэтому в целях рационального использования учебного времени может

быть проведен комбинированный, уплотненный опрос, сочетая устный опрос с письменным.

Письменный опрос проводится по тематике прошедших занятий. В ходе выполнения заданий обучающийся должен в меру имеющихся знаний, умений, владений, сформированности компетенции дать развернутые ответы на поставленные в задании открытые вопросы и (или) ответить на вопросы закрытого типа в установленное преподавателем время. Продолжительность проведения процедуры определяется преподавателем самостоятельно, исходя из сложности индивидуальных заданий, количества вопросов, объема оцениваемого учебного материала.

Вопросы для устного и письменного опроса сопровождаются тщательным всесторонним продумыванием содержания вопросов, задач и примеров, которые будут предложены, поиском путей активизации деятельности всех обучающихся группы в процессе проверки, создания на занятии деловой и доброжелательной обстановки.

Результаты работы обучающихся фиксируются в ходе проведения учебных занятий (активность, полнота ответов, способность поддерживать дискуссию, профессиональный язык и др.).

Текущий контроль успеваемости в виде реферата

Подготовка реферата имеет своей целью показать, что обучающийся имеет необходимую теоретическую и практическую подготовку, умеет аналитически работать с научной литературой, систематизировать материалы и делать обоснованные выводы.

При выборе темы реферата необходимо исходить, прежде всего, из собственных научных интересов.

Реферат должен носить характер творческой самостоятельной работы.

Изложение материала не должно ограничиваться лишь описательным подходом к раскрытию выбранной темы, но также должно отражать авторскую аналитическую оценку состояния проблемы и собственную точку зрения на возможные варианты ее решения.

Обучающийся, имеющий научные публикации может использовать их данные при анализе проблемы.

Реферат включает следующие разделы:

- введение (обоснование выбора темы, ее актуальность, цели и задачи исследования);
- содержание (состоит из 2-3 параграфов, в которых раскрывается суть проблемы, оценка описанных в литературе основных подходов к ее решению, изложение собственного взгляда на проблему и пути ее решения и т.д.);
- заключение (краткая формулировка основных выводов);
- список литературы, использованной в ходе работы над выбранной темой.

Требования к списку литературы:

Список литературы составляется в соответствии с правилами библиографического описания (источники должны быть перечислены в алфавитной последовательности - по первым буквам фамилий авторов или по названиям сборников; необходимо указать место издания, название издательства, год издания). При выполнении работы нужно обязательно использовать книги, статьи, сборники, материалы официальных сайтов Интернет и др. Ссылки на использованные источники, в том числе электронные – обязательны.

Объем работы 15-20 страниц (формат А4) печатного текста (шрифт № 14 Times New Roman, через 1,5 интервала, поля: верхнее и нижнее - 2 см, левое - 2,5 см, правое - 1,5 см).

Текст может быть иллюстрирован таблицами, графиками, диаграммами, причем наиболее ценными из них являются те, что самостоятельно составлены автором.

Текущий контроль успеваемости в виде подготовки презентации

Электронная презентация – электронный документ, представляющий собой набор слайдов, предназначенных для демонстрации проделанной работы. Целью презентации

является визуальное представление замысла автора, максимально удобное для восприятия.

Электронная презентация должна показать то, что трудно объяснить на словах.

Примерная схема презентации

1. Титульный слайд (соответствует титульному листу работы);
2. Цели и задачи работы;
3. Общая часть;
4. Защищаемые положения;
5. Основная часть;
6. Выводы;
7. Благодарности (выражается благодарность аудитории за внимание).

Требования к оформлению слайдов

Титульный слайд

Презентация начинается со слайда, содержащего название работы (доклада) и имя автора. Эти элементы обычно выделяются более крупным шрифтом, чем основной текст презентации. В качестве фона первого слайда можно использовать рисунок или фотографию, имеющую непосредственное отношение к теме презентации, однако текст поверх такого изображения должен читаться очень легко. Подобное правило соблюдается и для фона остальных слайдов. Тем не менее, монотонный фон или фон в виде мягкого градиента смотрятся на первом слайде тоже вполне эффектно.

Общие требования

Средний расчет времени, необходимого на презентацию ведется исходя из количества слайдов. Обычно на один слайд необходимо не более двух минут. Необходимо использовать максимальное пространство экрана (слайда) – например, растянув рисунки.

Дизайн должен быть простым и лаконичным.

Каждый слайд должен иметь заголовок.

Оформление слайда не должно отвлекать внимание от его содержательной части.

Завершать презентацию следует кратким резюме, содержащим ее основные положения, важные данные, прозвучавшие в докладе, и т.д.

Оформление заголовков

Назначение заголовка – однозначное информирование аудитории о содержании слайда. В заголовке нужно указать основную мысль слайда.

Все заголовки должны быть выполнены в едином стиле (цвет, шрифт, размер, начертание).

Текст заголовков должен быть размером 24 – 36 пунктов.

Точку в конце заголовков не ставить.

Содержание и расположение информационных блоков на слайде

Информационных блоков не должно быть слишком много (3-6).

Рекомендуемый размер одного информационного блока – не более 1/2 размера слайда.

Желательно присутствие на странице блоков с разнотипной информацией (текст, графики, диаграммы, таблицы, рисунки), дополняющей друг друга.

Ключевые слова в информационном блоке необходимо выделить.

Информационные блоки лучше располагать горизонтально, связанные по смыслу блоки – слева направо.

Наиболее важную информацию следует поместить в центр слайда.

Логика предъявления информации на слайдах в презентации должна соответствовать логике ее изложения.

Выбор шрифтов

Для оформления презентации следует использовать стандартные, широко распространенные шрифты, такие как Arial, Tahoma, Verdana, Times New Roman, Calibri и др.

Размер шрифта для информационного текста — 18-22 пункта. Шрифт менее 16 пунктов плохо читается при проекции на экран, но и чрезмерно крупный размер шрифта затрудняет процесс беглого чтения. При создании слайда необходимо помнить о том, что резкость изображения на большом экране обычно ниже, чем на мониторе. Прописные буквы воспринимаются тяжелее, чем строчные. Жирный шрифт, курсив и прописные буквы используйте только для выделения.

Цветовая гамма и фон

Слайды могут иметь монотонный фон или фон-градиент.

Для фона желательно использовать цвета пастельных тонов.

Цветовая гамма текста должна состоять не более чем из двух-трех цветов.

Назначив каждому из текстовых элементов свой цвет (например, заголовки - зеленый, текст – черный и т.д.), необходимо следовать такой схеме на всех слайдах.

Необходимо учитывать сочетаемость по цвету фона и текста. Белый текст на черном фоне читается плохо.

Стиль изложения

Следует использовать минимум текста. Текст не является визуальным средством.

Не стоит стараться разместить на одном слайде как можно больше текста. Чем больше текста на одном слайде вы предложите аудитории, тем с меньшей вероятностью она его прочтает.

Рекомендуется помещать на слайд только один тезис. Распространенная ошибка – представление на слайде более чем одной мысли.

Старайтесь не использовать текст на слайде как часть вашей речи, лучше поместить туда важные тезисы, акцентируя на них внимание в процессе своей речи. Не переписывайте в презентацию свой доклад. Демонстрация презентации на экране – вспомогательный инструмент, иллюстрирующий вашу речь.

Следует сокращать предложения. Чем меньше фраза, тем она быстрее усваивается.

Текст на слайдах лучше форматировать по ширине.

Если возможно, лучше использовать структурные слайды вместо текстовых. В структурном слайде к каждому пункту добавляется значок, блок-схема, рисунок – любой графический элемент, позволяющий лучше запомнить текст.

Следует избегать эффектов анимации текста и графики, за исключением самых простых, например, медленного исчезновения или возникновения полосами, но и они должны применяться в меру. В случае использования анимации целесообразно выводить информацию на слайд постепенно. Слова и картинки должны появляться параллельно «озвучке».

Оформление графической информации, таблиц и формул

Рисунки, фотографии, диаграммы, таблицы, формулы призваны дополнить текстовую информацию или передать ее в более наглядном виде.

Желательно избегать в презентации рисунков, не несущих смысловой нагрузки, если они не являются частью стилевого оформления.

Цвет графических изображений не должен резко контрастировать с общим стилевым оформлением слайда.

Иллюстрации и таблицы должны иметь заголовки.

Иллюстрации рекомендуется сопровождать пояснительным текстом.

Иллюстрации, таблицы, формулы, позаимствованные из работ, не принадлежащих автору, должны иметь ссылки.

Используя формулы желательно не отображать всю цепочку решения, а оставить общую форму записи и результат. На слайд выносятся только самые главные формулы, величины, значения.

После создания и оформления презентации необходимо отрепетировать ее показ и свое выступление. Проверить, как будет выглядеть презентация в целом (на экране компьютера или проекционном экране) и сколько времени потребуется на её показ

Текущий контроль успеваемости в виде тестовых заданий

Оценка теоретических и практических знаний может быть осуществлена с помощью тестовых заданий. Тестовые задания могут быть представлены в виде задания с выбором правильного ответа. Задания могут быть представлены в двух вариантах:

- задания, которые имеют один правильный и остальные неправильные ответы (задания с выбором одного правильного ответа);
- задания с выбором нескольких правильных ответов.

Текущий контроль успеваемости в виде ситуационных задач

Анализ конкретных ситуаций – один из наиболее эффективных и распространенных методов организации активной познавательной деятельности обучающихся. Метод анализа конкретных ситуаций развивает способность к анализу реальных ситуаций, требующих не всегда стандартных решений. Сталкиваясь с конкретной ситуацией, обучающиеся должны определить: есть ли в ней проблема, в чем она состоит, определить свое отношение к ситуации. На учебных занятиях, как правило, применяются следующие виды ситуаций:

- Ситуация-проблема – представляет определенное сочетание факторов из реальной профессиональной сферы деятельности. Обучающиеся пытаются найти решение или пройти к выводу о его невозможности.

- Ситуация-оценка – описывает положение, вывод из которого в определенном смысле уже найден. Обучающиеся проводят критический анализ ранее принятых решений, дают мотивированное заключение.

- Ситуация-иллюстрация – поясняет какую-либо сложную процедуру или ситуацию. Ситуация-иллюстрация в меньшей степени стимулирует самостоятельность в рассуждениях, так как это примеры, поясняющие излагаемую суть представленной ситуации. Хотя и по поводу их может быть сформулирован вопрос или согласие, но тогда ситуация-иллюстрация уже переходит в ситуацию-оценку.

- Ситуация-упражнение – предусматривает применение уже принятых ранее положений и предполагает очевидные и бесспорные решения поставленных проблем. Такие ситуации способствуют развитию навыков в обработке или обнаружении данных, относящихся к исследуемой проблеме. Они носят в основном тренировочный характер, в процессе их решения обучающиеся приобрести опыт.

Контроль знаний через анализ конкретных ситуационных задач в сфере профессиональной деятельности выстраивается в двух направлениях:

1. Ролевое разыгрывание конкретной ситуации. В таком случае учебное занятие по ее анализу переходит в ролевую игру, так как обучающие заранее изучили ситуацию.

2. Коллективное обсуждение вариантов решения одной и той же ситуации, что существенно углубляет опыт обучающихся, каждый из них имеет возможность ознакомиться с вариантами решения, послушать и взвесить множество их оценок, дополнений, изменений и прийти к собственному решению ситуации. Метод анализа конкретных ситуаций стимулирует обучающихся к поиску информации в различных источниках, активизирует познавательный интерес, усиливает стремление к приобретению теоретических знаний для получения ответов на поставленные вопросы.

Принципы разработки ситуационных задач:

- ситуационная задача носит ярко выраженный практико-ориентированный характер;

- для ситуационной задачи берутся темы, которые привлекают внимание обучающихся;

- ситуационная задача отражает специфику профессиональной сферы деятельности, который вызовет профессиональный интерес;

- ситуационная задача актуальна и представлена в виде реальной ситуации;

- проблема, которая лежит в основе ситуационной задачи понятна обучающему;

- решение ситуационных задач направлено на выявление уровня знания материала и возможности оптимально применить их в процессе решения задачи.

Решение ситуационных задач может быть представлено в следующих вариантах:

- решение задач может быть принято устно или письменно, способы задания и решения ситуационных задач могут быть различными;
- предлагается конкретная ситуация, дается несколько вариантов ответов, обучающийся должен выбрать только один – правильный;
- предлагается конкретная ситуация, дается список различных действий, и обучающийся должен выбрать правильные и неправильные ответы из этого списка;
- предлагаются 3-4 варианта правильных действий в конкретной ситуации, обучающийся должен выстроить эти действия по порядку очередности и важности;
- предлагается условие задачи без примеров ответов правильных действий, обучающийся сам ищет выход из сложившейся ситуации.

Применение на учебных занятиях ситуационных задач способствует развитию у обучающихся аналитических способностей, умения находить и эффективно использовать необходимую информации, вырабатывать самостоятельность и инициативность в решениях. Что в свою очередь, обогащает субъектный опыт обучающихся в сфере профессиональной деятельности, способствует формированию компетенций, способности к творческой самостоятельности, повышению познавательной и учебной мотивации.

Оценки текущего контроля успеваемости фиксируются в ведомости текущего контроля успеваемости.

Проведение промежуточной аттестации по дисциплине.

Промежуточная аттестация в форме зачета осуществляется в ходе контактной работы обучающегося с преподавателем и проводится в рамках аудиторных занятий, как правило, на последнем практическом (семинарском) занятии.

Промежуточная аттестация в форме экзамена или зачета с оценкой осуществляется в ходе контактной работы обучающегося с преподавателем и проводится в период промежуточной аттестации, установленной календарным учебным графиком.