

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**Федеральное государственное автономное образовательное учреждение
высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)**

Педиатрический факультет

«УТВЕРЖДАЮ»

**Декан педиатрического факультета
д-р мед. наук, проф.**

Л.И. Ильенко

«31» августа 2020 г.



РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

С.1.Б.26 НЕВРОЛОГИЯ, МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА

для образовательной программы высшего образования -
программы специалитета
по специальности

31.05.02 Педиатрия

Москва 2020 г.

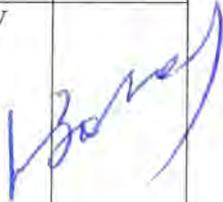
Настоящая рабочая программа дисциплины С.1.Б.26 «Неврология, медицинская генетика» (Далее – рабочая программа дисциплины), является частью программы специалитета по специальности 31.05.02 Педиатрия.

Направленность (профиль) образовательной программы: Педиатрия

Форма обучения: очная.

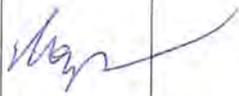
Рабочая программа дисциплины подготовлена на кафедре неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета (далее – кафедра) ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России авторским коллективом под руководством Заваденко Н.Н., д-ра мед. наук, проф.

Составители:

№ п.п.	Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность	Основное место работы	Подпись
1.	Заваденко Николай Николаевич	д-р мед. наук, проф.	Зав. кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России	
2.	Нестеровский Юрий Евгеньевич	Канд. мед. наук, доц.	Доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России	

Рабочая программа дисциплины рассмотрена и одобрена на заседании кафедры (Протокол № 1 от «24» августа 2020 г.).

Рабочая программа дисциплины рекомендована к утверждению рецензентами:

№ п.п.	Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность	Основное место работы	Подпись
1.	Мартынов Михаил Юрьевич	д-р мед. наук, проф.	Проф. кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета	ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России	

Рабочая программа дисциплины рассмотрена и одобрена советом педиатрического факультета, протокол № 1 от «31» августа 2020 г.

Нормативно-правовые основы разработки и реализации рабочей программы дисциплины:

- 1) Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования – специалитет по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденный Приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от «17» августа 2015 г. № 853
- 2) Общая характеристика образовательной программы.
- 3) Учебный план образовательной программы.
- 4) Устав и локальные акты Университета.

1. Общие положения

1.1. Цель и задачи дисциплины:

1.1.1. Целью освоения учебной дисциплины «Неврология, медицинская генетика» является получение обучающимися знаний о функционировании нервной системы в норме и при патологических состояниях, закономерностях ее развития, об этиологии и патогенезе заболеваний нервной системы, их клинических проявлениях в эволюционно-возрастном аспекте, овладение современными принципами клинической диагностики заболеваний нервной системы, а также раннего выявления ее наследственных заболеваний для осуществления своевременных лечения и профилактики заболеваний нервной системы.

1.1.2. Задачи, решаемые в ходе освоения программы учебной дисциплины:

- сформировать систему знаний об этиологии, патогенезе, клинических проявлениях, принципах диагностики и лечения заболеваний нервной системы у пациентов разных возрастных групп;
- сформировать систему знаний о методологии выявления неврологических симптомов и синдромов, постановки топического и клинического диагноза в неврологии;
- развить умения, навыки и компетенции, необходимые в постановке и обосновании клинического диагноза, формировании процесса диагностики и наблюдения за неврологическими больными, назначении лечения, определении прогноза;
- развить навыки интерпретации данных, полученные с помощью современных лабораторных и инструментальных (нейрофизиологических, нейровизуализационных) методов исследования больных неврологического профиля;
- развить навыки проведения клинико-генеалогического исследования и формулирования заключения о типе наследования, проведения осмотра с целью выявления врожденных и наследственных заболеваний;
- сформировать систему знаний о возможностях медико-генетического консультирования, пренатальной диагностики и скринирующих программ, современных методов цитогенетической, биохимической и молекулярно-генетической диагностики наследственной патологии;
- развить у студентов междисциплинарное мышление с последующим формированием необходимого объема практических умений для самостоятельной работы в учреждениях амбулаторно-поликлинической помощи;
- сформировать готовность и способность проводить полный объем лечебных, реабилитационных и профилактических мероприятий у пациентов с наиболее часто встречающимися заболеваниями нервной системы;
- сформировать готовность и способность проводить санитарно-просветительную работу среди детей и подростков, их родителей и медицинского персонала с целью формирования здорового образа жизни и профилактики различных неврологических заболеваний;
- усвоить правила врачебной этики и медицинской деонтологии.

1.2. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Неврология, медицинская генетика» изучается в седьмом и восьмом семестрах и относится к базовой части Блока Б1 Дисциплины. Является обязательной дисциплиной.

Общая трудоемкость дисциплины составляет 6 з.е.

Для успешного освоения настоящей дисциплины обучающиеся должны освоить следующие дисциплины: Акушерство и гинекология; Анатомия; Безопасность жизнедеятельности, медицина катастроф; Биология; Биохимия; Биоэтика; Гигиена; Гистология, эмбриология, цито-

логия; Дерматовенерология; Иммунология; Иностранный язык; История медицины; Латинский язык; Лучевая диагностика; Медицинская информатика; Медицинская реабилитация; Микробиология, вирусология; Нормальная физиология; Общая хирургия; Основы формирования здоровья детей; Патологическая анатомия, клиническая патологическая анатомия; Патофизиология, клиническая патофизиология; Правоведение; Пропедевтика внутренних болезней; Пропедевтика детских болезней; Психология и педагогика; Топографическая анатомия и оперативная хирургия; Травматология и ортопедия; Факультетская педиатрия, эндокринология; Факультетская хирургия, урология; Фармакология; Физика, математика; Философия; Химия; Основы физических методов диагностики и терапии; Основы функциональной диагностики; Клиническая микробиология и вирусология в перинатологии, неонатологии и педиатрии.

Знания, умения и опыт практический деятельности, приобретенные при освоении настоящей дисциплины, необходимы для успешного освоения дисциплин: Госпитальная педиатрия; Госпитальная терапия; Госпитальная хирургия; Детская хирургия; Инфекционные болезни; Инфекционные болезни у детей; Клиническая фармакология; Общественное здоровье и здравоохранение, экономика здравоохранения; Онкология, лучевая терапия; Оториноларингология; Офтальмология; Поликлиническая и неотложная педиатрия; Психиатрия, медицинская психология; Стоматология; Судебная медицина; Факультетская терапия, профессиональные болезни; Фтизиатрия; Актуальные вопросы амбулаторно-поликлинической помощи детям и подросткам; Вакцинопрофилактика здоровых детей и детей с хроническими заболеваниями; Трудный диагноз и неотложные состояния в клинике внутренних болезней; Диагностика и фармакотерапия в неврологии детского возраста; Актуальные вопросы перинатальной неврологии; Перинатальные аспекты реабилитации доношенных и недоношенных детей; Редкие метаболические и врожденные болезни у детей.

1.3. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине «Неврология, медицинская генетика», соотнесенных с планируемыми результатами освоения образовательной программы:

7 семестр

Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю): (знания, умения навыки)	Компетенции студента, на формирование, которых направлены результаты обучения по дисциплине	Шифр компетенции
Общекультурные компетенции		
<p>Знать: основные термины и терминологические единицы, основы поиска профессиональной информации в литературных источниках и сети интернет.</p> <p>Уметь: самостоятельно искать необходимую профессиональную информацию, используя для этого периодические издания, медицинскую литературу и сеть интернет, адекватно формировать поисковые запросы, делать обобщенные выводы на основании полученной информации.</p>	Способность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	ОК-1
<p>Знать: принятые в обществе моральные и правовые нормы, правила врачебной этики и медицинской деонтологии, законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией, в том числе соблюдение врачебной тайны.</p> <p>Уметь: осуществлять профессиональную деятельность на основе принятых в обществе моральных и правовых норм, правил врачебной этики и медицинской деонтологии, законов и нормативных правовых актов по работе с конфиденциальной информацией, в том числе соблюдение врачебной тайны.</p> <p>Владеть навыками: врачебной этики и медицинской деонтологии.</p>	Готовность к работе в коллективе, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия	ОК-8
Общепрофессиональные компетенции		
<p>Знать: основные факторы этиологии, механизмы патогенеза и клинические проявления заболеваний нервной системы; особенности анамнеза и родословной, клинические симптомы, указывающие на вероятность наследственного заболевания.</p>	Готовность решать стандартные задачи профессиональной деятельности с использованием информационных, библиографических ресурсов, медико-	ОПК-1

<p>Уметь: применять на практике клинические методы исследования неврологического статуса; составить план обследования при наследственных заболеваниях с применением современных лабораторных и инструментальных методов диагностики.</p> <p>Владеть навыками: оценки результатов исследования неврологического статуса.</p>	<p>биологической терминологии, информационно-коммуникационных технологий и учетом основных требований информационной безопасности.</p>	
<p>Знать: основные нормативно-технические документы по охране здоровья взрослого и детского населения; деятельность органов и учреждений системы охраны материнства и детства.</p> <p>Уметь: составить исчерпывающее лаконичное заключение на основании анализа данных о состоянии здоровья пациента.</p> <p>Владеть навыками: ведения медицинской документации.</p>	<p>Способность и готовность анализировать результаты собственной деятельности для предотвращения профессиональных ошибок</p>	ОПК-5
<p>Знать: основные показатели морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в нервной системе.</p> <p>Уметь: использовать и применять на практике методы оценки морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в нервной системе.</p> <p>Владеть: методами оценки основных морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в нервной системе у детей и подростков, устанавливать имеющиеся нарушения процессов роста и развития.</p>	<p>Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач.</p>	ОПК-9
Профессиональные компетенции		
<p>Знать: принципы топической диагностики, основные симптомы и синдромы поражения нервной системы; основные лабораторные и инструментальные методы обследования неврологических больных; методы морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала.</p> <p>Уметь: провести расспрос и собрать анамнез, обследовать неврологического пациента и выявить общемозговые, менингеальные и очаговые симптомы поражения нервной системы; поставить топический диагноз.</p> <p>Владеть навыками: непосредственного обследования больного.</p>	<p>Готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания.</p>	ПК-5
<p>Знать: основные методы неврологической и генетической диагностики, методы биохимических исследований биологических жидкостей.</p> <p>Уметь: провести первичное неврологическое обследование, провести осмотр с целью выявления признаков врожденных и наследственных заболеваний; поставить предварительный диагноз – синтезировать информацию о пациенте с целью определения патологии и причин, ее вызывающих; наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза, в том числе предполагаемого наследственного заболевания, и получения достоверного результата.</p> <p>Владеть навыками: алгоритмом постановки предварительного диагноза.</p>	<p>Готовность к оказанию первичной медико-санитарной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи.</p>	ПК-10
<p>Знать: цели и возможности медико-генетического консультирования, пренатальной диагностики и скринирующих программ, современных методов генетической диагностики.</p> <p>Уметь: провести клинко-генеалогическое исследование, сформулировать заключения о типе наследования и определить пути профилактики повторных случаев генетического заболевания в конкретной семье.</p> <p>Владеть навыками: алгоритмом постановки предварительного диагноза (в том числе генетического заболевания) с последующим направлением пациентов на дополнительные обследования к врачам-специалистам.</p>	<p>Готовность к просветительской деятельности по устранению факторов риска и формированию навыков здорового образа жизни.</p>	ПК-16

Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю): (знания, умения навыки)	Компетенции студента, на формирование, которых направлены результаты обучения по дисциплине	Шифр компетенции
Общекультурные компетенции		
<p>Знать: основные термины и терминологические единицы, основы поиска профессиональной информации в литературных источниках и сети интернет.</p> <p>Уметь: самостоятельно искать необходимую профессиональную информацию, используя для этого периодические издания, медицинскую литературу и сеть интернет, адекватно формировать поисковые запросы, делать обобщенные выводы на основании полученной информации.</p>	Способность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	ОК-1
<p>Знать: принятые в обществе моральные и правовые нормы, правила врачебной этики и медицинской деонтологии, законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией, в том числе соблюдение врачебной тайны.</p> <p>Уметь: осуществлять профессиональную деятельность на основе принятых в обществе моральных и правовых норм, правил врачебной этики и медицинской деонтологии, законов и нормативных правовых актов по работе с конфиденциальной информацией, в том числе соблюдение врачебной тайны.</p> <p>Владеть навыками: врачебной этики и медицинской деонтологии.</p>	Готовность к работе в коллективе, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия	ОК-8
Общепрофессиональные компетенции		
<p>Знать: основные факторы этиологии, механизмы патогенеза и клинические проявления заболеваний нервной системы; особенности анамнеза и родословной, клинические симптомы, указывающие на вероятность наследственного заболевания.</p> <p>Уметь: применять на практике клинические методы исследования неврологического статуса; составить план обследования при неврологических и наследственных заболеваниях с применением современных лабораторных и инструментальных методов диагностики; составить план лечения при основных заболеваниях.</p> <p>Владеть навыками: составления клинического заключения на основании анализа данных исследования неврологического статуса и дополнительных методов диагностики.</p>	Готовность решать стандартные задачи профессиональной деятельности с использованием информационных, библиографических ресурсов, медико-биологической терминологии, информационно-коммуникационных технологий и учетом основных требований информационной безопасности.	ОПК-1
<p>Знать: закономерности онтогенетического развития нервной системы и принципы ее функционирования в норме и при патологических состояниях; основные методы оценки состояния нервной системы в различные возрастные периоды; основы медико-генетического консультирования.</p> <p>Уметь: идентифицировать факторы риска основных заболеваний нервной системы, организовать и провести конкретные профилактические мероприятия; самостоятельно работать с учебной, научной и справочной литературой, делать обобщающие выводы</p> <p>Владеть навыками: предоставлять информацию о пациенте в устной и письменной форме с соблюдением этических и деонтологических принципов профессиональной деятельности.</p>	Готовность к коммуникации в устной и письменной формах на русском и иностранном языках для решения задач профессиональной деятельности.	ОПК-2
	Способность и готовность реализовать этические и деонтологические принципы в профессиональной деятельности.	ОПК-4
<p>Знать: основные нормативно-технические документы по охране здоровья взрослого и детского населения; деятельность органов и учреждений системы охраны материнства и детства.</p> <p>Уметь: составить исчерпывающее лаконичное заключение на основании анализа данных о состоянии здоровья пациента.</p> <p>Владеть навыками: ведения медицинской документации.</p>	Способность и готовность анализировать результаты собственной деятельности для предотвращения профессиональных ошибок	ОПК-5
	Готовность к ведению медицинской документации.	ОПК-6
<p>Знать: клинико-фармакологическую характеристику основных групп лекарственных препаратов и рациональный выбор конкретных лекарственных средств при лечении неврологических заболеваний и неотложных состояний у пациентов.</p> <p>Уметь: оценить эффективность и безопасность лечения; применять различные способы введения лекарственных препаратов.</p>	Готовность к медицинскому применению лекарственных препаратов и иных веществ и их комбинаций при решении профессиональных задач.	ОПК-8

<p>Знать: основные показатели морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в нервной системе.</p> <p>Уметь: использовать и применять на практике методы оценки морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в нервной системе.</p> <p>Владеть: методами оценки основных морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в нервной системе у детей и подростков, устанавливать имеющиеся нарушения процессов роста и развития.</p>	<p>Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач.</p>	<p>ОПК-9</p>
Профессиональные компетенции		
<p>Знать: основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья; этиологию, патогенез, диагностику и профилактику неврологических заболеваний, распространенных среди детского населения; факторы, формирующие здоровье детей и подростков, основы физического воспитания, принципы и методы закаливания детей.</p> <p>Уметь: участвовать в организации профилактической и санитарно-противоэпидемической помощи детскому населению.</p> <p>Владеть: методами оценки влияния факторов окружающей среды на здоровье детского населения, процессы роста и развития нервной системы.</p>	<p>Способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья детей и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье детей факторов среды их обитания.</p>	<p>ПК-1</p>
<p>Знать: клинические проявления распространенных заболеваний нервной системы, принципы топической диагностики, основные симптомы и синдромы поражения нервной системы; основные лабораторные и инструментальные методы обследования неврологических больных; методы морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала, схемы академической истории болезни.</p> <p>Уметь: провести расспрос и собрать анамнез, обследовать неврологического пациента и выявить общемозговые, менингеальные и очаговые симптомы поражения нервной системы; поставить топический и предварительный клинический диагноз; наметить объем и интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования при основных заболеваниях нервной системы; провести дифференциальный диагноз; оценить данные морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала, написать медицинскую карту амбулаторного и стационарного больного.</p> <p>Владеть навыками: непосредственного обследования больного, интерпретации результатов лабораторных и инструментальных исследований, написания истории болезни и амбулаторной карты.</p>	<p>Готовность к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания.</p>	<p>ПК-5</p>
<p>Знать: современную классификацию заболеваний; клиническую картину распространенных неврологических заболеваний, протекающих в типичной форме у пациентов разных возрастных групп; основные методы неврологической и генетической диагностики, методы биохимических исследований биологических жидкостей.</p> <p>Уметь: провести первичное неврологическое обследование, провести осмотр с целью выявления признаков врожденных и наследственных заболеваний; поставить предварительный диагноз – синтезировать информацию о пациенте с целью определения патологии и причин, ее вызывающих; наметить объем дополнительных исследований для уточнения диагноза, в том числе предполагаемого наследственного заболевания, и получения достоверного результата; формулировать клинический диагноз на основании результатов дополнительных исследований.</p> <p>Владеть навыками: алгоритмом постановки предварительного диагноза; алгоритмом развернутого клинического диагноза (диагноза с последующим направлением пациента к соответствующему врачу-специалисту); интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики.</p>	<p>Способность к определению у пациента основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотр, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей здравоохранения, г. Женева, 1989 г.</p>	<p>ПК-6</p>
<p>Знать: клиническую картину и врачебную тактику при неотложных неврологических состояниях у детей.</p> <p>Уметь: поставить диагноз и определить тактику ведения пациентов при жизнеугрожающих заболеваниях нервной системы: инсульт, субарахноидальное кровоизлияние, менингит, энцефалит,</p>	<p>Способность к определению тактики ведения пациентов с различными нозологическими формами.</p> <p>Готовность к оказанию первичной медико-санитарной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи.</p>	<p>ПК-8</p> <p>ПК-10</p>
<p>Знать: клиническую картину и врачебную тактику при неотложных неврологических состояниях у детей.</p> <p>Уметь: поставить диагноз и определить тактику ведения пациентов при жизнеугрожающих заболеваниях нервной системы: инсульт, субарахноидальное кровоизлияние, менингит, энцефалит,</p>	<p>Готовность к участию в оказании скорой медицинской помощи детям при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.</p>	<p>ПК-11</p>

<p>травма головного и/или спинного мозга, эпилептический приступ и/или статус, миастенический криз.</p> <p>Владеть навыками: оказания экстренной помощи и проведения лечения при неотложных неврологических расстройствах и оценки результатов проводимой терапии.</p>		
<p>Знать: методы лечения основных заболеваний нервной системы; организацию ухода за неврологическими больными;</p> <p>Уметь: организовать лечение и уход за неврологическим больным.</p> <p>Владеть навыками: назначения медикаментозного и иных видов лечения, определения путей реабилитации пациентов с заболеваниями нервной системы; навыками разъяснения пациенту и его родственникам принципов лечения заболевания, методов лекарственной терапии и возможностей немедикаментозного лечения.</p>	<p>Готовность к определению необходимости применения природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у детей, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении</p>	ПК-14
<p>Знать: основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья; этиологию, патогенез и меры профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний нервной системы; цели и возможности медико-генетического консультирования, пренатальной диагностики и скринирующих программ, современных методов генетической диагностики.</p> <p>Уметь: проводить с детьми и их родителями профилактические мероприятия (беседы, практические занятия) с целью ознакомления с методами повышения сопротивляемости организма к неблагоприятным факторам внешней среды; провести клинико-генеалогическое исследование, сформулировать заключения о типе наследования и определить пути профилактики повторных случаев генетического заболевания в конкретной семье.</p> <p>Владеть навыками: алгоритмом постановки предварительного диагноза (в том числе генетического заболевания) с последующим направлением пациентов на дополнительные обследования к врачам-специалистам.</p>	<p>Готовность к обучению детей и их родителей (законных представителей) основным гигиеническим мероприятиям оздоровительного характера, навыкам самоконтроля основных физиологических показателей, способствующих сохранению и укреплению здоровья, профилактике заболеваний.</p>	ПК-15
<p>Знать: основы профилактической медицины, направленной на укрепление здоровья; этиологию, патогенез и меры профилактики наиболее часто встречающихся заболеваний нервной системы; цели и возможности медико-генетического консультирования, пренатальной диагностики и скринирующих программ, современных методов генетической диагностики.</p> <p>Уметь: проводить с детьми и их родителями профилактические мероприятия (беседы, практические занятия) с целью ознакомления с методами повышения сопротивляемости организма к неблагоприятным факторам внешней среды; провести клинико-генеалогическое исследование, сформулировать заключения о типе наследования и определить пути профилактики повторных случаев генетического заболевания в конкретной семье.</p> <p>Владеть навыками: алгоритмом постановки предварительного диагноза (в том числе генетического заболевания) с последующим направлением пациентов на дополнительные обследования к врачам-специалистам.</p>	<p>Готовность к просветительской деятельности по устранению факторов риска и формированию навыков здорового образа жизни.</p>	ПК-16

2. Формы работы обучающихся, виды учебных занятий и их трудоёмкость.

Формы работы обучающихся / Виды учебных занятий/ Формы промежуточной аттестации	Всего часов	Распределение часов по семестрам											
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Учебные занятия													
<i>Контактная работа обучающихся с преподавателем в семестре (КР), в т.ч.:</i>	112							46	66				
Лекционное занятие (ЛЗ)	30							12	18				
Семинарское занятие (СЗ)													
Практическое занятие (ПЗ)													
Практикум (П)													
Лабораторно-практическое занятие (ЛПЗ)													
Лабораторная работа (ЛР)													
Клинико-практические занятия (КПЗ)	78							32	46				
Специализированное занятие (СПЗ)													
Комбинированное занятие (КЗ)													
Коллоквиум (К)													
Контрольная работа (КР)													
Итоговое занятие (ИЗ)	4							2	2				
Групповая консультация (ГК)													
Конференция (Конф.)													
Иные виды занятий													
<i>Самостоятельная работа обучающихся в семестре (СРО), в т.ч.</i>	68							26	42				
Подготовка к учебным аудиторным занятиям	64							26	38				
Подготовка истории болезни	4								4				
Подготовка курсовой работы													
Подготовка реферата													
Иные виды самостоятельной работы (в т.ч. выполнение практических заданий проектного, творческого и др. типов)													
Промежуточная аттестация													
<i>Контактная работа обучающихся в ходе промежуточной аттестации (КРПА), в т.ч.:</i>	9								9				
Зачёт (З)													
Защита курсовой работы (ЗКР)													
Экзамен (Э)	9								9				
<i>Самостоятельная работа обучающихся при подготовке к промежуточной аттестации (СРПА), в т.ч.</i>													
Подготовка к экзамену	27								27				
Общая трудоёмкость дисциплины (ОТД)	в часах: ОТД = КР+СРС+КРПА+СРПА	216						72	144				
	в зачетных единицах: ОТД (в часах):36	6						2	4				

3. Содержание дисциплины

3.1 Содержание разделов, тем дисциплины

№ п/п	Шифр компетенции	Наименование раздела (модуля), темы дисциплины (модуля)	Содержание раздела и темы
1	2	3	4
Раздел 1. Топическая диагностика заболевания нервной системы. Основы медицинской генетики.			
1.	ОК-1 ОК-8 ОПК-1 ОПК-5 ОПК-9 ПК-5 ПК-10 ПК-16	Тема 1. Предмет клинической неврологии. Чувствительность и ее расстройства.	Принципы строения и функции нервной системы. Методы исследования нервной системы. Построение топического диагноза в неврологии. Анатомия и физиология проводников поверхностной и глубокой чувствительности. Типы расстройств чувствительности: периферический, сегментарный, проводниковый, корковый.
		Тема 2. Произвольные движения и их расстройства.	Корково-мышечный путь: строение, функции. Симптомы поражения корково-мышечного пути на разных уровнях. Центральный и периферический параличи.
		Тема 3. Симптомы и синдромы поражения I – VI пар черепных нервов.	I пара – обонятельный нерв и обонятельная система; симптомы и синдромы поражения. II пара – зрительный нерв и зрительная система; симптомы и синдромы поражения. III, IV, VI пары – глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы и глазодвигательная система; симптомы поражения. V пара – тройничный нерв, симптомы расстройств чувствительности (периферический, ядерный, стволовой и полушарный), нарушения функции жевания.
		Тема 4. Симптомы и синдромы поражения VII – XII пар черепных нервов и ствола головного мозга.	VII пара – лицевой нерв, центральный и периферический парез мимической мускулатуры, клиника поражения лицевого нерва на разных уровнях. Вкус и его расстройства. VIII пара – преддверно-улитковый нерв, слуховая и вестибулярная системы; признаки поражения на разных уровнях. IX и X пары – языкоглоточный и блуждающий нервы; признаки поражения на разных уровнях, бульбарный и псевдобульбарный синдромы. XI пара – добавочный нерв, признаки поражения. XII пара – подъязычный нерв, признаки поражения; центральный и периферический парез мышц языка. Синдромы поражения ствола мозга на различных уровнях, альтернирующие синдромы.
		Тема 5. Экстрапирамидная система и симптомы ее поражения.	Строение и функции экстрапирамидной системы. Стриопаллидарная система. Клинические проявления двигательных расстройств при поражении стриопаллидарной системы. Координация движений и ее расстройства. Мозжечок и вестибулярная система: анатомо-физиологические данные. Атаксии: мозжечковая, вестибулярная, лобная, сенситивная.
		Тема 6. Высшие психические функции и их расстройства.	Анатомо-физиологические основы регуляции высшей нервной деятельности. Синдромы поражения долей больших полушарий головного мозга. Сознание и его расстройства, коматозные состояния. Нарушения бодрствования и сна.
		Тема 7. Вегетативная нервная система и вегетативные нарушения.	Строение и функции вегетативной (автономной) нервной системы: симпатическая и парасимпатическая системы; периферический (сегментарный) и центральный отделы. Симптомы и синдромы поражения.
		Тема 8. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.	Кровоснабжение головного и спинного мозга. Синдромы нарушений кровоснабжения в различных сосудистых бассейнах. Острые нарушения мозгового кровообращения. Ишемический и геморрагический инсульты. Диагностика, лечение.
		2.	ОК-1 ОК-8 ОПК-1 ОПК-5 ОПК-9 ПК-5 ПК-10
Тема 10. Клинико-генеалогический метод.	Клинико-генеалогический метод в диагностике и профилактике наследственных заболеваний. Семиотика и синдромология наследственных заболеваний.		

	ПК-16	Тема 11. Характеристика наследственной патологии.	Характеристика наследственной патологии. Мультифакториальные болезни и врожденные пороки развития. Моногенные болезни. Хромосомные синдромы. Наследственные заболевания нервной системы.
Раздел 2. Заболевания нервной системы: этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.			
3.	ОК-1 ОК-8 ОП2-2 ОПК-4 ОПК-5 ОПК-6 ОПК-8 ОПК-9 ПК-1 ПК-5 ПК-6 ПК-8 ПК-10 ПК-11 ПК-14 ПК-15 ПК-16	Тема 12. Нейроинфекции.	Менингиты. Энцефалиты. Полиомиелит. Параинфекционные и поствакцинальные поражения нервной системы. Поражения нервной системы при внутриутробных инфекциях.
		Тема 13. Аутоиммунные заболевания нервной системы. Заболевания периферической нервной системы.	Рассеянный склероз. Острый диссеминированный энцефаломиелит. Синдром Гийена-Барре. Заболевания периферической нервной системы. Моно- и полинейропатии, невралгии.
		Тема 14. Эпилепсия. Неэпилептические пароксизмальные состояния.	Эпилепсия. Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов. Классификация эпилептических приступов. Эпилептический статус. Принципы диагностики и лечения. Фебрильные судороги. Неэпилептические пароксизмальные состояния: аффективно-респираторные пароксизмы, синкопальные состояния, парасомнии. Мигрень и другие типы головных болей.
		Тема 15. Перинатальная неврология.	Онтогенез нервной системы и его нарушения. Методика неврологического обследования новорожденных и детей раннего возраста. Классификация перинатальных поражений нервной системы. Гипоксические поражения ЦНС. Внутричерепная родовая травма. Родовые травмы периферической нервной системы.
		Тема 16. Последствия перинатальных поражений нервной системы. Врожденные пороки развития ЦНС.	Гидроцефалия. Детский церебральный паралич. Классификация, клиника, диагноз и дифференциальный диагноз, лечение. Врожденные пороки развития ЦНС. Черепно- и спинномозговые грыжи, агенезия мозолистого тела, микроцефалия, макроцефалия, гидранцефалия и др. Врожденные аномалии черепных нервов. Аномалии развития мозжечка. Сирингомиелия.
		Тема 17. Опухоли нервной системы.	Опухоли головного мозга. Опухоли спинного мозга. Классификация, клиника, диагноз, лечение. Нейрохирургическое лечение опухолей головного и спинного мозга.
		Тема 18. Черепно-мозговая и спинальная травма.	Черепно-мозговая травма. Травма спинного мозга. Классификация, клиника, диагноз, лечение. Нейрохирургическое лечение травматических поражений ЦНС.
		Тема 19. Наследственные заболевания нервной системы.	Наследственно-дегенеративные заболевания ЦНС. Факоматозы. Наследственные болезни обмена. Митохондриальные и пероксисомные болезни. Наследственные нервно-мышечные заболевания. Наследственные болезни соединительной ткани и скелета.
Тема 20. Методы исследования в неврологии и нейрохирургии.	Люмбальная пункция и исследования ликвора. Методы нейровизуализации: КТ и МРТ. Электроэнцефалография, видео-ЭЭГ-мониторинг. Вызванные потенциалы головного мозга. Ультразвуковая доплерография, ультразвуковое дуплексное и триплексное сканирование, транскраниальная доплерография, ангиография.		

3.2. Перечень разделов, тем дисциплины для самостоятельного изучения обучающимися (при наличии)

Разделы и темы дисциплины для самостоятельного изучения обучающимися в программе не предусмотрены.

4. Тематический план дисциплины

4.1. Тематический план контактной работы обучающихся с преподавателем

№ п/п	Виды учебных занятий/ форма промежуточной аттестации	Период обучения (семестр). Порядковые номера и наименование разделов (модулей). Порядковые номера и наименование тем (модулей) модулей. Темы учебных занятий.	Количество часов контактной работы	Виды текущего контроля успеваемости	Формы текущего контроля успеваемости					
					КП	ОУ	А	ОП	РЗ	ИБ
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
7 семестр										
		Раздел 1. Топическая диагностика заболевания нервной системы. Основы медицинской генетики.								
		Тема 1. Предмет клинической неврологии. Чувствительность и ее расстройства.								
1	КПЗ	Предмет клинической неврологии. Принципы топического диагноза в неврологии.	1	Т	+	+	+			
2	КПЗ	Чувствительность и ее расстройства. Типы расстройств чувствительности.	3	Т	+	+	+			
3	К	Текущий рубежный контроль по теме 1	1	Р				+		
		Тема 2. Произвольные движения и их расстройства.								
4	КПЗ	Произвольные движения и их расстройства. Центральный и периферический параличи.	2	Т	+	+	+			
5	К	Текущий рубежный контроль по теме 2	1	Р				+		
		Тема 3. Симптомы и синдромы поражения I – VI пар черепных нервов.								
6	КПЗ	Симптомы и синдромы поражения I-VI черепных нервов.	2	Т	+	+	+			
7	К	Текущий рубежный контроль по теме 3	1	Р				+		
		Тема 4. Симптомы и синдромы поражения VII – XII пар черепных нервов и ствола головного мозга.								
8	КПЗ	Симптомы и синдромы поражения VII-XII черепных нервов.	3	Т	+	+	+			
9	КПЗ	Симптомы и синдромы поражения ствола головного мозга. Альтернирующие синдромы.	1	Т	+	+	+			
10	К	Текущий рубежный контроль по теме 4	1	Р				+		
		Тема 5. Экстрапирамидная система и симптомы ее поражения.								
11	КПЗ	Строение и функции экстрапирамидной системы. Клинические проявления двигательных расстройств при поражении стриопаллидарной системы.	3	Т	+	+	+			
12	КПЗ	Мозжечок и вестибулярная система. Координация движений и ее расстройства. Атаксии: мозжечковая, вестибулярная, лобная, сенситивная.	2	Т	+	+	+			
13	К	Текущий рубежный контроль по теме 5	1	Р				+		
		Тема 6. Высшие психические функции и их расстройства.								
14	КПЗ	Высшие психические функции и их расстройства. Синдромы поражения долей больших полушарий головного мозга.	3	Т	+	+	+			
15	КПЗ	Сознание и его расстройства, коматозные состояния.	1	Т	+	+	+			
16	К	Текущий рубежный контроль по теме 6	1	Р				+		
17		Тема 7. Вегетативная нервная система и вегетативные нарушения.								
18	КПЗ	Вегетативная (автономная) нервная система, симпатическая и парасимпатическая системы. Симптомы и синдромы вегетативных нарушений.	2	Т	+	+	+			
		Тема 8. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.								
19	КПЗ	Кровоснабжение головного и спинного мозга. Синдромы	1	Т	+	+	+			

		нарушений кровоснабжения в различных сосудистых бассейнах. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.								
20	ЛЗ	Острые нарушения мозгового кровообращения. Ишемический инсульт. Диагностика, лечение.	3	Д	+					
21	ЛЗ	Геморрагический инсульт. Диагностика, лечение.	3	Д	+					
22	К	Текущий рубежный контроль по теме 8	1	Р				+		
		Тема 9. Клиническая генетика. Основные положения и понятия.								
23	ЛЗ	Клиническая генетика. Основные понятия медицинской генетики. Генотип и фенотип. Варианты и типы наследования генов и признаков. Мутации и их классификация. Наследственные заболевания: методы диагностики, лечения и профилактики. Пренатальная диагностика.	2	Д	+					
		Тема 10. Клинико-генеалогический метод.								
24	ЛЗ	Клинико-генеалогический метод в диагностике и профилактике наследственных заболеваний. Семиотика и синдромология наследственных заболеваний.	2	Д	+					
		Тема 11. Характеристика наследственной патологии.								
25	ЛЗ	Характеристика наследственной патологии. Мультифакториальные болезни и врожденные пороки развития. Моногенные болезни. Хромосомные синдромы. Наследственные заболевания нервной системы.	2	Д	+					
26	К	Текущий рубежный контроль по темам 9-11	1	Р				+		
27	ИЗ	Текущий итоговый контроль по разделу 1	2	И	+			+		
		Всего часов за семестр:	46							
8 семестр										
		Раздел 2. Заболевания нервной системы: этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.								
		Тема 12. Нейроинфекции.								
1	КПЗ	Нейроинфекции. Менингиты. Гнойные (бактериальные) и серозные менингиты.	2	Т		+	+	+	+	
2	КПЗ	Энцефалиты. Параинфекционные и поствакцинальные поражения нервной системы. Поражения нервной системы при внутриутробных инфекциях.	3	Т		+	+	+	+	
3	КПЗ	Полиомиелит. Заболевания периферической нервной системы. Моно- и полинейропатии, невралгии.	2	Т		+	+	+	+	
4	К	Текущий рубежный контроль по теме 12	1	Р				+		
		Тема 13. Аутоиммунные заболевания нервной системы. Заболевания периферической нервной системы.								
5	КПЗ	Аутоиммунные заболевания нервной системы. Рассеянный склероз. Острый диссеминированный энцефаломиелит. Синдром Гийена-Барре.	2	Т		+	+	+	+	
6	КПЗ	Заболевания периферической нервной системы. Моно- и полинейропатии, невралгии.	1	Т		+	+	+	+	
7	К	Текущий рубежный контроль по теме 13	1	Р				+		
		Тема 14. Эпилепсия. Неэпилептические пароксизмальные состояния.								
8	ЛЗ	Эпилепсия. Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов. Классификация эпилептических приступов. Эпилептический статус.	3	Д	+					
9	КПЗ	Эпилепсия. Принципы диагностики и лечения. Фебрильные судороги.	3	Т		+	+	+	+	+
10	КПЗ	Эпилептический статус. Принципы диагностики и лечения.	2	Т		+	+	+	+	+
11	ЛЗ	Фебрильные судороги. Неэпилептические пароксизмальные состояния: аффективно-респираторные пароксизмы, синкопальные состояния, парасомнии.	3	Д	+					
12	КПЗ	Неэпилептические пароксизмальные состояния. Первичные и вторичные головные боли.	2	Т		+	+	+	+	+
13	К	Текущий рубежный контроль по теме 14	1	Р				+		
		Тема 15. Перинатальная неврология.								
14	КПЗ	Перинатальная неврология. Онтогенез нервной системы и его нарушения. Методика неврологического обследо-	3	Т		+	+	+	+	

		вания новорожденных и детей раннего возраста.								
15	КПЗ	Классификация перинатальных поражений нервной системы. Гипоксические поражения ЦНС. Внутрочерепная родовая травма. Родовые травмы периферической нервной системы.	2	Т		+	+	+	+	
		Тема 16. Последствия перинатальных поражений нервной системы. Врожденные пороки развития ЦНС.								
16	КПЗ	Последствия перинатальных поражений нервной системы. Детский церебральный паралич. Классификация, клиника, диагноз и дифференциальный диагноз, лечение.	3	Т		+	+	+	+	+
17	КПЗ	Гидроцефалия. Врожденные пороки развития ЦНС. Клиника, диагностика, лечение.	2	Т		+	+	+	+	+
18	К	Текущий рубежный контроль по темам 15-16	1	Р				+		
		Тема 17. Опухоли нервной системы.								
19	ЛЗ	Опухоли нервной системы. Классификация, клиника, диагноз, лечение.	3	Д	+					
20	КПЗ	Опухоли головного и спинного мозга. Принципы диагностики и лечения.	2	Т		+	+	+	+	
		Тема 18. Черепно-мозговая и спинальная травма.								
21	ЛЗ	Черепно-мозговая травма. Травма спинного мозга. Классификация, клиника, диагноз, лечение. Нейрохирургическое лечение травматических поражений ЦНС.	3	Д	+					
22	КПЗ	Черепно-мозговая и спинальная травмы. Принципы диагностики и лечения.	3	Т		+	+	+	+	
23	К	Текущий рубежный контроль по темам 17-18	1	Р				+		
		Тема 19. Наследственные заболевания нервной системы.								
24	ЛЗ	Наследственные заболевания нервной системы. Наследственные болезни обмена.	3	Д	+					
25	ЛЗ	Наследственные нервно-мышечные заболевания.	3	Д	+					
26	КПЗ	Наследственные нервно-мышечные заболевания. Наследственно-дегенеративные заболевания ЦНС. Факотоматозы. Митохондриальные и пероксисомные болезни.	2	Т		+	+	+	+	+
27	К	Текущий рубежный контроль по теме 19	1	Р				+		
		Тема 20. Методы исследования в неврологии и нейрохирургии.								
28	КПЗ	Методы исследования в неврологии. Ликворологические исследования. Методы нейровизуализации: КТ и МРТ.	3	Т		+	+			
29	КПЗ	Методы исследования в неврологии. Электроэнцефалография, видео-ЭЭГ-мониторинг. Вызванные потенциалы головного мозга. Ультразвуковая доплерография, ультразвуковое дуплексное и триплексное сканирование, транскраниальная доплерография, ангиография.	2	Т		+	+			
30	К	Текущий рубежный контроль по теме 20	1	Р				+		
	ИЗ	Текущий итоговый контроль по разделу 2	2	И	+			+		
		Всего часов за семестр:	66							
	Э	Промежуточная аттестация	9		+	+			+	
		Всего часов по дисциплине:	121							

Условные обозначения:

Виды учебных занятий и формы промежуточной аттестации

Виды учебных занятий, формы промежуточной аттестации	Сокращённое наименование	
Лекционное занятие	Лекция	ЛЗ
Семинарское занятие	Семинар	СЗ
Практическое занятие	Практическое	ПЗ
Практикум	Практикум	П
Лабораторно-практическое занятие	Лабораторно-практическое	ЛПЗ

Лабораторная работа	Лабораторная работа	ЛР
Клинико-практические занятия	Клинико-практическое	КПЗ
Специализированное занятие	Специализированное	СЗ
Комбинированное занятие	Комбинированное	КЗ
Коллоквиум	Коллоквиум	К
Контрольная работа	Контр. работа	КР
Итоговое занятие	Итоговое	ИЗ
Групповая консультация	Групп. консультация	КС
Конференция	Конференция	Конф.
Защита курсовой работы	Защита курсовой работы	ЗКР
Экзамен	Экзамен	Э

Виды текущего контроля успеваемости (ВТК)

Виды текущего контроля успеваемости (ВТК)	Сокращённое наименование		Содержание
Текущий дисциплинирующий контроль	Дисциплинирующий	Д	Контроль посещаемости занятий обучающимся
Текущий тематический контроль	Тематический	Т	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности на занятиях по теме.
Текущий рубежный (модульный) контроль	Рубежный	Р	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности по теме (разделу) дисциплины
Текущий итоговый контроль	Итоговый	И	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности по темам (разделам) дисциплины

**Формы проведения текущего контроля успеваемости
и промежуточной аттестации обучающихся /виды работы обучающихся**

№	Формы проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся (ФТКУ) ***	Техническое и сокращённое наименование		Виды работы обучающихся (ВРО) ***	Типы контроля
1	Контроль присутствия (КП)	Присутствие	КП	Присутствие	Присутствие
2	Учет активности (А)	Активность	А	Работа на занятии по теме	Участие
3	Опрос устный (ОУ)	Опрос устный	ОУ	Выполнение задания в устной форме	Выполнение обязательно
4	Опрос письменный (ОП)	Опрос письменный	ОП	Выполнение задания в письменной форме	Выполнение обязательно
5	Опрос комбинированный (ОК)	Опрос комбинированный	ОК	Выполнение заданий в устной и письменной форме	Выполнение обязательно
6	Тестирование в электронной форме (ТЭ)	Тестирование	ТЭ	Выполнение тестового задания в электронной форме	Выполнение обязательно
7	Проверка реферата (ПР)	Реферат	ПР	Написание (защита) реферата	Выполнение обязательно
8	Проверка лабораторной работы (ЛР)	Лабораторная работа	ЛР	Выполнение (защита) лабораторной работы	Выполнение обязательно
9	Подготовка учебной истории болезни (ИБ)	История болезни	ИБ	Написание (защита) учебной истории болезни	Выполнение обязательно
10	Решение практической (ситуационной) задачи (РЗ)	Практическая задача	РЗ	Решение практической (ситуационной) задачи	Выполнение обязательно
11	Подготовка курсовой работы (ПКР)	Курсовая работа	ПКР	Выполнение (защита) курсовой работы	Выполнение обязательно
12	Клинико-практическая работа (КПР)	Клинико-практическая работа	КПР	Выполнение клинико-практической работы	Выполнение обязательно
13	Проверка конспекта (ПК)	Конспект	ПК	Подготовка конспекта	Выполнение обязательно
14	Проверка контрольных нормативов (ПКН)	Проверка нормативов	ПКН	Сдача контрольных нормативов	Выполнение обязательно
15	Проверка отчета (ПО)	Отчет	ПО	Подготовка отчета	Выполнение обязательно
16	Контроль выполнения домашнего задания (ДЗ)	Контроль самостоятельной работы	ДЗ	Выполнение домашнего задания	Выполнение обязательно, Участие
17	Контроль изучения электронных образовательных ресурсов (ИЭОР)	Контроль ИЭОР	ИЭОР	Изучения электронных образовательных ресурсов	Изучение ЭОР

4.2. Содержание самостоятельной работы обучающихся.

Раздел 1. Топическая диагностика заболевания нервной системы. Основы медицинской генетики.

№ п/п	Период обучения (семестр). Наименование раздела (модуля), тема дисциплины (модуля)	Содержание самостоятельной работы обучающихся	Всего часов
1	2	3	4
7 семестр			
1	Тема 1. Предмет клинической неврологии. Чувствительность и ее расстройства.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
2	Тема 2. Произвольные движения и их расстройства.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
3	Тема 3. Симптомы и синдромы поражения I – VI пар черепных нервов.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	3
4	Тема 4. Симптомы и синдромы поражения VII – XII пар черепных нервов и ствола головного мозга.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю	2
5	Тема 5. Экстрапирамидная система и симптомы ее поражения.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
6	Тема 6. Высшие психические функции и их расстройства.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
7	Тема 7. Вегетативная нервная система и вегетативные нарушения.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
	Тема 8. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
8	Тема 9. Клиническая генетика. Основные положения и понятия.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
9	Тема 10. Клинико-генеалогический метод.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
10	Тема 11. Характеристика наследственной патологии.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	2
		Подготовка к итоговому занятию по разделу 1	3
	Всего за семестр		26

Раздел 2. Заболевания нервной системы: этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.

№ п/п	Период обучения (семестр). Наименование раздела (модуля), тема дисциплины (модуля)	Содержание самостоятельной работы обучающихся	Всего часов
1	2	3	4
8 семестр			
12	Тема 12. Нейроинфекции.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Просмотр видеолекций; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	4
13	Тема 13. Аутоиммунные заболевания нервной системы. Заболевания периферической нервной системы.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	4
14	Тема 14. Эпилепсия. Неэпилептические пароксизмальные состояния.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Просмотр видеолекций; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	4
15	Тема 15. Перинатальная неврология.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	4
16	Тема 16. Последствия перинатальных поражений нервной системы. Врожденные пороки развития ЦНС.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	4
17	Тема 17. Опухоли нервной системы.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	3
18	Тема 18. Черепно-мозговая и спинальная травма.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	3
19	Тема 19. Наследственные заболевания нервной системы.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Просмотр видеолекций; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	6
20	Тема 20. Методы исследования в неврологии и нейрохирургии.	Подготовка к учебным аудиторным занятиям: Проработка теоретического материала учебной дисциплины; Решение практических задач; Подготовка к текущему контролю.	3
21	Темы 12-20	Подготовка истории болезни	4
		Подготовка к итоговому занятию по разделу 2	3
	Всего за семестр		42
	Итого по дисциплине:		68

5. Организация текущего контроля успеваемости обучающихся

5.1. Оценочные средства текущего контроля успеваемости обучающихся

5.1.1. Условные обозначения:

Типы контроля (ТК)

Типы контроля		Тип оценки
Присутствие	П	наличие события
Участие (дополнительный контроль)	У	дифференцированный
Изучение электронных образовательных ресурсов (ЭОР)	И	наличие события
Выполнение (обязательный контроль)	В	дифференцированный

Виды текущего контроля успеваемости (ВТК)

Виды текущего контроля успеваемости (ВТК)	Сокращённое наименование		Содержание
Текущий дисциплинирующий контроль	Дисциплинирующий	Д	Контроль посещаемости занятий обучающимся
Текущий тематический контроль	Тематический	Т	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности на занятиях по теме.
Текущий рубежный (модульный) контроль	Рубежный	Р	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности по теме (разделу, модулю) дисциплины
Текущий итоговый контроль	Итоговый	И	Оценка усвоения обучающимся знаний, умений и опыта практической деятельности по темам (разделам, модулям) дисциплины

5.1.2. Структура текущего контроля успеваемости по дисциплине

7 семестр

Виды занятий		Формы текущего контроля успеваемости/виды работы		ТК	ВТК	Max.	Min.	Шаг
Лекционное занятие	ЛЗ	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
Клинико-практическое занятие	КПЗ	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
		Учет активности	А	У	Д	10	0	1
		Опрос письменный	ОП	П	Д	10	0	1
		Решение практической (ситуационной) задачи (РЗ)	РЗ	П	Д	20	0	1
Коллоквиум (рубежный (модульный) контроль)	К	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
		Опрос устный	ОУ	В	Р	10	0	1
		Тестирование в электронной форме	ТЭ	В	Р	50	0	1
Коллоквиум (итоговый контроль)	К	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
		Тестирование в электронной форме	ТЭ	В	И	100	0	1

8 семестр

Виды занятий		Формы текущего контроля успеваемости/виды работы		ТК	ВТК	Max.	Min.	Шаг
Лекционное занятие	ЛЗ	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
Клинико-практическое занятие	КПЗ	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
		Учет активности	А	У	Д	10	0	1
		Опрос письменный	ОП	П	Д	10	0	1
		Решение практической (ситуационной) задачи (РЗ)	РЗ	П	Д	20	0	1
Коллоквиум (рубежный (модульный) контроль)	К	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
		Опрос устный	ОУ	В	Р	10	0	1
		Тестирование в электронной форме	ТЭ	В	Р	50	0	1
Коллоквиум (итоговый контроль)	К	Контроль присутствия	КП	П	Д	1	0	1
		Тестирование в электронной форме	ТЭ	В	И	100	0	1

5.1.3. Весовые коэффициенты текущего контроля успеваемости обучающихся
(по видам контроля и видам работы)

7 семестр

Вид контроля	План в %	Исходно		Формы текущего контроля успеваемости/виды работы	ТК	План в %	Исходно		Коэф.
		Баллы	%				Баллы	%	
Текущий дисциплинирующий контроль	5	15	4,48	Контроль присутствия	КП	5	15	4,48	0,33
Текущий тематический контроль	15	220	65,7	Опрос письменный	В	5	100	29,9	0,05
				Учет активности	У	5	50	14,9	0,1
				Решение практической (ситуационной) задачи (РЗ)	В	5	70	10	0,07
Текущий рубежный (модульный) контроль	35	100	29,9	Тестирование в электронной форме	В	15	80	10	0,19
				Опрос устный	В	20	20	20	1
Текущий итоговый контроль	45			Тестирование в электронной форме	В	45			
Max. кол. баллов	100	335							

8 семестр

Вид контроля	План в %	Исходно		Формы текущего контроля успеваемости/ виды работы	ТК	План в %	Исходно		Коэф.
		Баллы	%				Баллы	%	
Текущий дисциплинирующий контроль	5	21	10,2	Контроль присутствия	КП	5	21	10,2	0,24
Текущий тематический контроль	40	100	48,5	Опрос письменный	В	20	50	24,3	0,4
				Учет активности	У	10	50	24,3	0,2
				Решение практической (ситуационной) задачи (РЗ)	В	10			
Текущий рубежный (модульный) контроль	55	45	21,8	Тестирование в электронной форме	В	20	40	19,4	0,5
				Опрос устный	В	35	5	2,43	7
Текущий итоговый контроль				Тестирование в электронной форме	В				
Мах. кол. баллов	100	206							

5.2. Порядок текущего контроля успеваемости обучающихся (критерии, показатели и порядок текущего контроля успеваемости обучающихся)

Критерии, показатели и порядок балльно-рейтинговой системы текущего контроля успеваемости обучающихся по дисциплине устанавливается Положением о балльно-рейтинговой системе текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по программам высшего образования – программам бакалавриата, программам специалитета, программам магистратуры в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации с изменениями и дополнениями (при наличии).

6. Организация промежуточной аттестации обучающихся.

7 семестр

- 1) Форма промежуточной аттестации согласно учебному плану – зачет.
- 2) Форма организации промежуточной аттестации:
– на основании семестрового рейтинга обучающихся.

8 семестр

- 1) Форма промежуточной аттестации согласно учебному плану – экзамен.
- 2) Форма организации промежуточной аттестации:
– устный опрос по билетам, решение ситуационной задачи.
- 3) Перечень вопросов для подготовки к промежуточной аттестации.

Перечень вопросов для подготовки к промежуточной аттестации

Топическая диагностика и методика неврологического исследования.

1. Чувствительность. Проводящие пути. Методы исследования поверхностной и глубокой чувствительности, сложных видов чувствительности. Типы расстройств чувствительности: периферический, сегментарный, проводниковый.
2. Чувствительность. Проводящие пути. Виды расстройств чувствительности: гипо- и гиперестезии, боль и парестезии, дизестезии, гиперпатия, каузалгия. Симптомы натяжения. Методика исследования.
3. Пирамидный путь. Клинические особенности поражения на разных уровнях: головной мозг (прецентральная извилина, лучистый венец, внутренняя капсула, ствол мозга), спинной мозг (боковой канатик, передний рог). Методика исследования.
4. Корково-мышечный путь. Симптомы периферического и центрального паралича. Методика исследования.
5. Исследование мышечного тонуса и силы конечностей, оценка по баллам. Заболевания с изменениями мышечного тонуса.
6. Классификация рефлексов. Рефлекторная дуга: строение и функционирование. Поверхностные и глубокие рефлексы. Методика исследования поверхностных рефлексов (кожных и со слизистых оболочек), сухожильных и надкостничных (периостальных) рефлексов. Изменения рефлексов при центральном и периферическом параличах.
7. Патологические пирамидные рефлексы, защитные спинальные рефлексы. Методика исследования патологических рефлексов (кистевых, стопных, орального автоматизма).
8. I пара ЧН (обонятельный нерв) и обонятельная система. Симптомы поражения. Методика исследования.
9. II пара ЧН – зрительный нерв и зрительная система. Симптомы поражения. Методика исследования.
10. III, IV, VI пары ЧН – глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы. Симптомы поражения. Методика исследования.
11. Медиальный продольный пучок и регуляция зрения, корковый и стволовой параличи зрения. Зрачковые реакции и их нарушения. Межъядерная офтальмоплегия. Методика исследования.
12. V пара ЧН – тройничный нерв, симптомы расстройств чувствительности при разных уровнях поражения (периферический, ядерный, стволовой, полушарный). Нарушения жевания. Методика исследования.
13. VII пара ЧН – лицевой нерв. Симптомы поражения. Центральный и периферический параличи мимической мускулатуры. Методика исследования.
14. VIII пара ЧН – преддверно-улитковый нерв, слуховая и вестибулярная система. Симптомы поражения на разных уровнях. Нистагм, вестибулярное головокружение, вестибулярная атаксия. Методика исследования.

15. IX и X пары ЧН – языкоглоточный и блуждающий нервы, вегетативные функции блуждающего нерва. Симптомы поражения. Бульбарный и псевдобульбарный синдромы. Методика исследования.
16. XI пара ЧН – добавочный нерв. Симптомы поражения. Методика исследования.
17. XII пара ЧН – подъязычный нерв, симптомы поражения. Методика исследования.
18. Ствол головного мозга. Симптомы поражения на разных уровнях. Альтернирующие синдромы.
19. Внутренняя капсула. Зрительный бугор. Симптомы поражения.
20. Экстрапирамидная нервная система. Синдромы поражения подкорковых ганглиев. Паллидарный (акинетико-ригидный) синдром. Методика исследования.
21. Синдромы поражения подкорковых ганглиев. Стриарный (гипотонически-гиперкинетический) синдром. Гиперкинезы. Методика исследования.
22. Мозжечок. Аfferентные и эfferентные связи. Симптомы поражения. Методика исследования.
23. Атаксии: мозжечковая, сенситивная, вестибулярная, корковая (лобная). Методика исследования.
24. Лимбическая система. Ретикулярная формация ствола мозга. Симптомы поражения.
25. Гипоталамус. Вегетативная нервная система. Симпатическая и парасимпатическая нервная система. Симптомы поражения. Методика исследования.
26. Лобная доля. Височная доля. Симптомы поражения. Методика исследования.
27. Теменная доля. Затылочная доля. Симптомы поражения. Методика исследования.
28. Праксис и его нарушения. Методы исследования праксиса.
29. Гнозис и его нарушения. Методы исследования гнозиса.
30. Афазии. Методы исследования речи.
31. Нормативы развития речи у детей. Формы нарушений речевого развития. Оценка развития устной речи, чтения, письма.
32. Коматозные состояния. Методика исследования больных в коматозном состоянии.
33. Кровоснабжение головного мозга. Симптомы нарушений кровоснабжения в системе внутренней сонной артерии, бассейнах передней мозговой, средней мозговой артерий.
34. Кровоснабжение головного мозга. Симптомы нарушений кровоснабжения в вертебрально-базилярной системе, бассейнах задней мозговой, базилярной, позвоночной, задней нижней мозжечковой артерий.
35. Спинной мозг и его кровоснабжение. Синдромы поражения спинного мозга на разных уровнях (шейном, грудном, поясничном, крестцовом). Синдром Броун-Секара. Экстра- и интрамедуллярные синдромы.
36. Плексопатии и невропатии. Симптомы поражения плечевого сплетения. Симптомы поражения лучевого, локтевого, срединного нервов.
37. Симптомы поражения пояснично-крестцового сплетения. Невропатии нервов нижних конечностей и симптомы поражения бедренного, седалищного, большеберцового, малоберцового нервов.

Медицинская генетика

38. Генетика человека. Определение предмета клинической генетики, ее отличие от медицинской генетики. Значение генетики для медицины.
39. Профилактика наследственной патологии. Основные направления и подходы. Медико-генетическое консультирование.
40. Профилактика наследственной патологии. Пренатальная диагностика. Примеры современных технологий.
41. Неонатальный скрининг, его задачи и значение. Заболевания, выявляемые с помощью неонатального скрининга.
42. Редкие заболевания и орфанные препараты. Определение, примеры, принципы оказания помощи пациентам с редкими заболеваниями.
43. Современные подходы к лечению наследственных заболеваний: генотерапия, клеточная и тканевая терапия. Ферментозаместительная терапия.

44. Онтогенез: этапы, периоды и стадии. Генетическая программа онтогенеза. Критические периоды онтогенеза и его нарушения.
45. Нейроонтогенез: основные события антенатального и постнатального этапов. Нарушения нейроонтогенеза.
46. Ген, свойства гена как единицы функционирования. Генотип человека. Генетический груз у человека. Основные признаки наследственной патологии.
47. Нормальное число хромосом в хромосомном наборе у человека. Структурная организация хромосомы. Цитогенетические и молекулярно-генетические методы исследования. Показания к проведению.
48. Фенотип нормальный и патологический. Наследственная и врожденная болезнь. Генетическая и негенетическая болезнь. Методы их диагностики.
49. Варианты наследования генов и признаков: моногенное, полигенное, неклассическое («материнское» наследование, импринтинг, экспансия числа нуклеотидных повторов).
50. Клинический этап диагностики наследственной патологии. Особенности осмотра. Клинико-генеалогический метод. Синдромологический метод.

Заболевания нервной системы: клиника, диагностика, лечение.

51. Гнойные менингиты у детей. Этиология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение. Особенности течения у новорожденных и детей грудного возраста.
52. Менингококковый менингит. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
53. Серозные менингиты у детей (паротитный, энтеровирусный). Этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
54. Туберкулезный менингит. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
55. Грибковый менингит. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
56. Вирусные энцефалиты (герпетический, эпидемический энцефалит Экономо). Клиника, диагностика, лечение.
57. Клещевой энцефалит. Клиника, диагностика, лечение.
58. Энцефалиты при экзантемных инфекциях: коревой, ветряночный, краснушный. Поствакцинальные энцефалиты. Клиника, диагностика, лечение.
59. Полиомиелит. Этиология, клиника, диагностика, лечение, прогноз.
60. Полиневропатии. Острая воспалительная полирадикулоневропатия (синдром Гийена-Барре). Этиология, клиника, диагностика, лечение.
61. Невропатия лицевого нерва. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
62. Миастения. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
63. Рассеянный склероз. Патогенез, клиника, диагностика, лечение, прогноз.
64. Гипоксически-ишемические поражения мозга у новорожденных. Клиника, диагностика, лечение.
65. Внутрочерепная родовая травма. Родовые травматические поражения плечевого сплетения у детей. Клиника, диагностика, лечение.
66. Пороки развития нервной системы. Черепно-мозговые и спинномозговые грыжи. Анэнцефалия, энцефалоцеле, менингоцеле, миеломенингоцеле. Клиника, диагностика, прогноз.
67. Пороки развития головного мозга. Микро и макроцефалия. Микрокrania. Краниостеноз. Пороки развития черепных нервов. Синдром Мебиуса. Нейросенсорная глухота. Клиника, диагностика.
68. Гидроцефалия. Классификация, клиника, лечение.
69. Аномалии развития мозжечка. Синдром Денди-Уокера. Пороки развития спинного мозга. Синдром Арнольда-Киари. Сирингомиелия. Клиника, диагностика.
70. Эпилепсия. Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов. Принципы диагностики и определения тактики лечения.
71. Международная классификация эпилептических приступов. Выбор лекарственной терапии в зависимости от типа приступов.
72. Неонатальные судороги. Инфантильные спазмы (синдром Веста). Синдром Леннокса-Гасто. Критерии диагноза. Лечение.
73. Генерализованные формы эпилепсии. Клиника, диагностика, лечение.

74. Локализационно-обусловленные (фокальные) формы эпилепсии. Клиника, диагностика, лечение. Роландическая эпилепсия. Критерии диагноза. Лечение.
75. Эпилептический статус. Классификация, клиника, лечение.
76. Фебрильные судороги. Клиника, диагностика, лечение.
77. Неэпилептические пароксизмальные расстройства в детском возрасте: аффективно-респираторные приступы. Обмороки: патогенез, диагностика, лечение, профилактика.
78. Черепно-мозговая травма. Сотрясение головного мозга. Ушиб головного мозга. Субарахноидальное кровоизлияние. Клиника, диагностика, лечение.
79. Черепно-мозговая травма. Сдавление головного мозга. Эпидуральная, субдуральная, внутримозговая гематома. Клиника, диагностика, лечение.
80. Травма спинного мозга. Классификация. Сотрясение, ушиб, гематомиелия, гематоррахис. Клиника, диагностика, лечение.
81. Опухоли головного мозга: классификация. Субтенториальные опухоли у детей. Астроцитомы мозжечка. Медуллобластома. Глиома ствола. Клиника, диагностика, лечение.
82. Опухоли головного мозга: классификация. Супратенториальные опухоли. Клиника, диагностика, лечение.
83. Аденома гипофиза. Краниофарингиома. Клиника, диагностика, лечение.
84. Опухоли спинного мозга. Классификация, клиника, диагностика, лечение.
85. Детский церебральный паралич. Этиология, классификация, клиника, лечение.
86. Классификация сосудистых заболеваний головного мозга. Преходящие нарушения мозгового кровообращения. Ишемический инсульт: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение. Причины инсульта у детей.
87. Классификация сосудистых заболеваний головного мозга. Геморрагический инсульт: этиология, патогенез, клиника, диагностика, терапия, показания к хирургическому лечению.
88. Головные боли. Классификация: первичные, вторичные. Вторичные головные боли: клиника, диагностика, лечение.
89. Первичные головные боли. Мигрень. Предшественники мигрени в детском возрасте: абдоминальная форма мигрени, доброкачественное пароксизмальное головокружение, циклические рвоты. Головная боль напряжения. Клиника, диагностика, лечение.
90. Люмбальная пункция. Показания и противопоказания. Техника выполнения. Нормальные возрастные показатели ликвора (клеточный состав, давление, белок, сахар, хлориды). Изменения показателей ликвора при неврологических заболеваниях (менингиты, энцефалиты, опухоли ЦНС, субарахноидальное кровоизлияние).

Лечение неврологических заболеваний.

91. Мигрень. Лечение приступа. Профилактическая терапия.
92. Головная боль напряжения. Принципы лечения.
93. Тики у детей. Принципы лечения.
94. Эпилепсия. Принципы лечения.
95. Эпилепсия. Показания для нейрохирургического лечения, применяемые методы.
96. Эпилептический статус. Принципы лечения.
97. Гидроцефалия. Методы лечения.
98. Детские церебральные параличи. Принципы лечения.
99. Лечение гнойных менингитов.
100. Лечение серозных менингитов.
101. Лечение туберкулезного менингита.
102. Лечение ишемического инсульта.
103. Лечение геморрагического инсульта.
104. Миастения. Принципы лечения.
105. Миастенический криз. Лечение.

Медицинская генетика

106. Моногенные заболевания. Классификация. Причины и патогенез. Примеры.
107. Мультифакториальные заболевания. Наследственная предрасположенность и порог подверженности. Примеры.

108. Аутосомно-доминантный тип наследования. Критерии, примеры заболеваний.
109. Аутосомно-рецессивный тип наследования. Критерии, примеры заболеваний.
110. Х-сцепленный рецессивный и Х-сцепленный доминантный типы наследования. Критерии, примеры заболеваний.
111. Определение предмета тератология (дисморфология). Врожденный порок и малая аномалия развития. Причины и патогенез. Примеры.
112. Хромосомные болезни. Причины и патогенез. Примеры.
113. Пероксисомные болезни. Синдром Целльвегера. Болезнь Рефсума. Аденолейкодистрофия. Диагностика, возможности лечения. Профилактика.
114. Митохондриальные болезни. Основные проявления, клинические формы. Принципы диагностики и лечения.
115. Болезни экспансии нуклеотидных повторов. Прогрессирующая миоклонус-эпилепсия. Синдром ломкой Х-хромосомы (Мартина-Белл).
116. Болезни экспансии нуклеотидных повторов. Атаксия Фридрейха. Хорея Гентингтона. Феномен антиципации.
117. Болезни экспансии нуклеотидных повторов. Миотоническая дистрофия. Феномен антиципации.
118. Факоматозы. Туберозный склероз Клиника, диагностика, лечение, прогноз.
119. Факоматозы. Нейрофиброматоз Реклингаузена. Клиника, диагностика, лечение, прогноз.
120. Факоматозы. Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера. Атаксия-телеангиэктазия. Цереброретинальный ангиоматоз Гиппеля-Линдау. Клиника, диагностика, подходы к лечению.
121. Нервно-мышечные заболевания. Классификация. Клиника, диагностика, подходы к лечению.
122. Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД). ПМД Дюшенна и Беккера. Клиника, диагностика, лечение.
123. Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД). Поясно-конечностные формы ПМД (Эрба-Рота), лице-плече-лопаточная ПМД (Ландузи-Дежерина). Клиника, диагностика, лечение.
124. Наследственные миотонии. Клиника, диагностика, лечение.
125. Спинальные амиотрофии. Симптомокомплекс «вялый ребенок» как ранний признак спинальных амиотрофий. Клиника, диагностика, лечение.
126. Боковой амиотрофический склероз (БАС) и синдром БАС. Клиника, диагностика, лечение.
127. Наследственные невропатии (невральные амиотрофии). Клиника, диагностика, лечение.
128. Наследственные нарушения метаболизма меди. Болезнь Менкеса. Болезнь Вильсона-Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация). Клиника, диагностика, лечение.
129. Наследственные болезни обмена веществ. Особенности клинических проявлений. Селективный биохимический скрининг и показания для его проведения. Подходы к терапии.
130. Наследственные болезни обмена веществ. Болезнь Фабри. Клиника, диагностика, лечение. Ферментозаместительная терапия.

7. Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине

7.1. Планируемые результаты обучения по дисциплине, соотнесенные с планируемыми результатами освоения образовательной программы (по периодам освоения образовательной программы) – согласно п. 1.3. настоящей рабочей программы дисциплины.

7.2. Критерии, показатели и порядок промежуточной аттестации обучающихся с использованием балльно-рейтинговой системы. Порядок перевода рейтинговой оценки обучающегося в традиционную систему оценок.

7 семестр

Порядок промежуточной аттестации обучающегося по дисциплине в форме зачёта

Промежуточная аттестация по дисциплине в форме зачёта проводится на основании результатов текущего контроля успеваемости обучающегося в семестре, в соответствии с расписанием занятий по дисциплине, как правило на последнем занятии.

Время на подготовку к промежуточной аттестации не выделяется.

Критерии, показатели и порядок балльно-рейтинговой системы промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине в форме зачета, а также порядок перевода рейтинговой оценки обучающегося в традиционную систему оценок устанавливается Положением о балльно-рейтинговой системе текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по программам высшего образования – программам бакалавриата, программам специалитета, программам магистратуры в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации с изменениями и дополнениями (при наличии).

8 семестр

Порядок промежуточной аттестации обучающегося по дисциплине в форме экзамена:

Промежуточная аттестация по дисциплине в форме экзамена организуется в период экзаменационной сессии согласно расписанию экзаменов, на основании результатов текущего контроля успеваемости обучающегося в семестрах, в которых преподавалась дисциплина и результатов экзаменационного испытания.

Порядок допуска обучающихся к промежуточной аттестации в форме экзамена, критерии, показатели и порядок балльно-рейтинговой системы промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине в форме экзамена, а также порядок перевода рейтинговой оценки обучающегося в традиционную систему оценок устанавливается Положением о балльно-рейтинговой системе текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся по программам высшего образования – программам бакалавриата, программам специалитета, программам магистратуры в федеральном государственном автономном образовательном учреждении высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Министерства здравоохранения Российской Федерации с изменениями и дополнениями (при наличии).

Условные обозначения:
Типы контроля (ТК)**

Типы контроля		Тип оценки	
Присутствие	П	наличие события	
Выполнение (обязательный контроль)	В	дифференцированный	

Структура итогового рейтинга по дисциплине

Дисциплина	Неврология, медицинская генетика		
Направление подготовки	Педиатрия		
Семестры	7	8	
Трудоемкость семестров в часах (Тдс)	72	144	
Трудоемкость дисциплины в часах за весь период ее изучения (Тд)	216		
Весовые коэффициенты семестровой рейтинговой оценки с учетом трудоемкости (Крос)	0,4	0,6	
Коэффициент экзаменационного семестрового рейтинга за все семестры изучения дисциплины			0,7
Экзаменационный коэффициент (Кэ)			0,3

Структура промежуточной аттестации в форме экзамена

Виды промежуточной аттестации		ФТКУ / Виды работы		ТК	Мах	Весовой коэффициент, %	Коэф. одного балла в структуре экзаменационной рейтинговой оценки	Коэф. одного балла в структуре итогового рейтинга по дисциплине
Экзамен	Экз	Контроль присутствия	КП	П				
		Опрос устный	ОУ	В	5	80	0,8	0,24
		Решение практической (ситуационной) задачи	РЗ	В	5	20	0,2	0,06

7.3. Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для проведения промежуточной аттестации.

Типовой билет для промежуточной аттестации обучающихся

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования
«Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна
педиатрического факультета

Экзаменационный билет № 1
для проведения экзамена по дисциплине
НЕВРОЛОГИЯ, МЕДИЦИНСКАЯ ГЕНЕТИКА
по специальности «Педиатрия»

1. Чувствительность. Проводящие пути. Методы исследования поверхностной и глубокой чувствительности, сложных видов чувствительности. Типы расстройств чувствительности: периферический, сегментарный, проводниковый.
2. Вирусные энцефалиты (герпетический, эпидемический энцефалит Экономо). Клиника, диагностика, лечение.
3. Мигрень. Лечение приступа. Профилактическая терапия.
4. Редкие заболевания и орфанные препараты. Определение, примеры, принципы оказания помощи пациентам с редкими заболеваниями.
5. Укажите вероятность рождения больной дочери женщиной, имеющей больных миодистрофией Дюшенна сына и брата:
Выберите правильные ответы:
1) 50%;
2) близко к 0%;
3) 75%;
4) 25%;
5) 100%.

Ситуационная задача

Больная О.Д., 43 года

Жалобы: на стойкие головные боли, значительное повышение веса, высокие цифры артериального давления, незначительное изменение черт лица. Последние 3 - 4 месяца стала отмечать снижение зрения.

Анамнез заболевания: первые симптомы в виде увеличения веса, стойкого повышения АД стали отмечаться 3 года назад. Затем появились остальные жалобы, симптомы постепенно нарастают.

При осмотре: в сознании, контактна, адекватна, правильно ориентирована. Повышенного питания с ожирением по верхнему типу, стрии на бедрах и пояснице. Кожные покровы красноватые, на лице угревая сыпь. Выраженный гипертрихоз. Элементы акромегалии. Со стороны черепных нервов: битемпоральная гемианопсия, а также выпадение части поля зрения, прилежащей к наружной половине правого глаза (рисунок 1). Другой очаговой симптоматики не выявляется.

Данные дополнительного исследования:

На МРТ в проекции гипофиза выявляется неправильной формы образование, выступающее за пределы турецкого седла и подавляющее снизу на перекрест зрительных нервов (рисунок 2).

Дайте ответы на следующие вопросы:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Проведите дифференциальный диагноз.
3. Определите план лечения.

Заведующий кафедрой _____

Заваденко Н.Н.

8. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины

Обучение по дисциплине складывается из контактной работы, включающей лекционные занятия, практические занятия, а также самостоятельной работы и промежуточной аттестации.

Основное учебное время выделяется на практическую работу (в рамках практических занятий) по оценке знаний темы занятия в виде письменного контроля, разбора тематических больных (сбор жалоб, анамнеза, отработка практических навыков), обсуждения лабораторных и инструментальных методов исследования, отработки навыков правильной постановки диагноза, назначения лечения и рекомендаций.

При изучении учебной дисциплины необходимо использовать учебную литературу и лекционный материал и освоить практические умения – методика исследования неврологического статуса, оценка данных лабораторных и инструментальных методов исследования. Работа студента в группе формирует чувство коллективизма и коммуникабельность. Обучение студентов способствует воспитанию у них навыков общения с больным с учетом этико-деонтологических особенностей патологии и пациентов. Самостоятельная работа с пациентами способствует формированию клинического мышления, профессионального поведения, аккуратности, дисциплинированности.

Самостоятельная работа студентов подразумевает подготовку к тематике занятий, текущему контролю, а также включает написание учебной истории болезни. Работа с учебной литературой рассматривается как вид учебной работы по дисциплине и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам Университета и кафедры. По каждому разделу учебной дисциплины разработаны методические рекомендации для студентов и методические указания для преподавателей. Во время изучения учебной дисциплины студенты самостоятельно проводят осмотр и курацию тематических больных, оформляют протоколы, дневники курации и представляют учебную историю болезни.

На практических занятиях проводится текущий рубежный, а также текущий итоговый контроль успеваемости студента. При подготовке к занятиям студенту следует внимательно изучить материалы лекций и рекомендуемую литературу, а также проработать практические задачи, которые разбирались на занятиях или были рекомендованы для самостоятельного решения.

9. Учебно-методическое, информационное и материально-техническое обеспечение дисциплины

9.1. Основная и дополнительная литература по дисциплине

9.1.1. Основная литература:

Раздел 1. Топическая диагностика заболевания нервной системы. Основы медицинской генетики.

№ п/п	Наименование	Автор	Год и место издания	Используется при изучении разделов	Семестр	Наличие литературы	
						В библиотеке	
						Кол. экз.	Электр. адрес ресурса
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Учебник: Детская неврология.	Бадалян Л.О.	М.: МЕД-пресс-информ, 2010	всех	7	100	
2	Учебник: Топическая диагностика заболеваний нервной системы.	Триумфов А.В.	М.: МЕД-пресс-информ, 2009	Темы 1 – 7	7	100	
3	Учебник: Клиническая генетика (геномика и протеомика наследственной патологии).	Мутовин Г.Р.	М.: ГЭОТАР-медиа, 2010	Темы 9 – 11	7	100	

Раздел 2. Заболевания нервной системы: этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.

№ п/п	Наименование	Автор	Год и место издания	Используется при изучении разделов	Семестр	Наличие литературы	
						В библиотеке	
						Кол. экз.	Электр. адрес ресурса
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Учебник: Детская неврология.	Бадалян Л.О.	М.: МЕД-пресс-информ, 2010	всех	8	100	
2	Учебник: Клиническая генетика (геномика и про-	Мутовин Г.Р.	М.: ГЭОТАР-медиа, 2010	Тема 19	8	100	

1	2	3	4	5	6	7	8
1	Топическая диагностика заболеваний нервной системы.	Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А.	СПб: Политехника, 2017	Темы 1 – 7	7	10	
2	Признаки и болезни с традиционным и нетрадиционным наследованием.	Мутовин Г.Р., Заваденко Н.Н., Жилина С.С., Беленикин М.С.	М.: Специальное издательство медицинских книг, 2015	Темы 9 – 11	7	10	

Раздел 2. Заболевания нервной системы: этиология, патогенез, клиника, диагностика и лечение.

№ п/п	Наименование	Автор	Год и место издания	Используется при изучении разделов	Семестр	Наличие литературы	
						В библиотеке	
						Кол. экз.	Электр. адрес ресурса
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Неврология. Национальное руководство.	Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И., Гехт А.Б.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2-е изд., 2018	Темы 11 – 20	8	5	
2	Заболевания нервной системы у детей.	Айкарди Ж., Бакс М., Гиллберг К. Пер. с англ. под ред. А.А. Скоромца.	М.: Издательство Панфилова, БИНОМ, 2013	Темы 8, 12 – 20	8	5	
3	Федеральное руководство по детской неврологии.	Под ред. Гусевой В.И.	М.: Специальное издательство медицинских книг, 2016	Темы 12 – 20	8	5	

9.2. Перечень ресурсов информационно - телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины:

1. http://rsmu.ru/pf_cn.html
2. <https://icnappedia.org/>
3. <http://www.elibrary.ru>
4. <https://www.ean.org/research/ean-guidelines/guideline-reference-center>
5. <http://www.orphamir.ru/disease/search>

9.3. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине, включая перечень программного обеспечения и информационных справочных систем (при наличии);

1. Автоматизированная образовательная среда университета.
2. Балльно-рейтинговая система контроля качества освоения образовательной программы в автоматизированной образовательной системе университета.

9.4. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Каждый обучающийся в течение всего периода обучения обеспечен индивидуальным неограниченным доступом к электронной информационно-образовательной среде университета из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет» (далее - сеть «Интернет»), как на территории Университета, так и вне ее.

Электронная информационно-образовательная среда университета обеспечивает:

- доступ к учебному плану, рабочей программе дисциплины, электронным учебным изданиям и электронным образовательным ресурсам, указанным в рабочей программе дисциплины;
- формирование электронного портфолио обучающегося, в том числе сохранение его работ и оценок за эти работы.

Помещения представляют собой учебные аудитории для проведения учебных занятий, предусмотренные программой специалитета, оснащенные оборудованием и техническими средствами обучения (ноутбуки, мультимедийный проектор, проекционный экран, телевизор, конференц-микрофон, блок управления оборудованием)

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Университета.

Университет обеспечен необходимым комплектом лицензионного и свободно распространяемого программного обеспечения (состав определяется в рабочей программе дисциплины и подлежит обновлению при необходимости).

Библиотечный фонд укомплектован печатными изданиями из расчета не менее 0,25 экземпляра каждого из изданий, указанных в рабочей программе дисциплины, на одного обучающегося из числа лиц, одновременно осваивающих соответствующую дисциплину.

Обучающимся обеспечен доступ (удаленный доступ), в том числе в случае применения электронного обучения, дистанционных образовательных технологий, к современным профессиональным базам данных и информационным справочным системам, состав которых определяется в рабочей программе дисциплины и подлежит обновлению (при необходимости).

Обучающиеся из числа инвалидов и лиц с ОВЗ обеспечены печатными и (или) электронными образовательными ресурсами в формах, адаптированных к ограничениям их здоровья.

В автоматизированной образовательной среде университета размещены интерактивные видеолекции, подготовленные сотрудниками кафедры :

Первичные головные боли у детей и подростков.

Вторичные головные боли.

Эпилепсия: современная классификация и диагностика.

Эпилепсия у детей и подростков.

Лечение эпилепсии.

Эпилепсия: нейрохирургические методы лечения.

Фебрильные судороги.

Неэпилептические пароксизмальные состояния у детей и подростков.

Энцефалиты.

Аутоиммунные заболевания центральной нервной системы. Рассеянный склероз.

Аутоиммунные заболевания периферической нервной системы. Синдром Гийена-Барре.

Семиотика и синдромология наследственных заболеваний.

Основные принципы клинико-лабораторной диагностики наследственных болезней.

Наследственные нейрометаболические заболевания.
Туберозный склероз.

Приложения:

1. Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости обучающихся по дисциплине.
2. Оценочные средства для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине.

Заведующий кафедрой

Н.Н. Заваденко

Содержание		
1.	Общие положения	4 – 9
2.	Формы работы обучающихся, виды учебных занятий и их трудоёмкость	10
3.	Содержание дисциплины (модуля)	11 – 12
4.	Тематический план дисциплины (модуля)	13 – 19
5.	Организация текущего контроля успеваемости обучающихся	20 – 22
6.	Организация промежуточной аттестации обучающихся	23 – 27
7.	Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	28 – 30
8.	Методические указания обучающимся по освоению дисциплины (модуля)	31
9.	Учебно-методическое, информационное и материально-техническое обеспечение дисциплины (модуля)	32 – 36
Приложения:		
1)	Оценочные средства для проведения текущего контроля успеваемости обучающихся по дисциплине (модулю)	
2)	Оценочные средства для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	