

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО
на заседании ученого совета
ФГБОУ ВО РостГМУ
Минздрава России
Протокол № 9

«27» 08 2020 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
«4» 09 2020 г.
№ 407

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ
ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ
«НЕВРОЛОГИЯ»**

**на тему
"Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением
мозжечковой и экстрапирамидной систем"**

(СРОК ОБУЧЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

**Ростов-на-Дону
2020**

Основными компонентами дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности "неврология" на тему "Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем" являются: цель программы, планируемые результаты обучения; учебный план; требования к итоговой аттестации обучающихся; рабочие программы учебных модулей; организационно-педагогические условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации; оценочные материалы и иные компоненты.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности "неврология" на тему "Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем" одобрена на заседании кафедры неврологии и нейрохирургии.

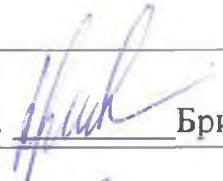
Протокол № 6 от «25» августа 2022 г.

Заведующий кафедрой к.м.н., доцент  Черникова И.В.

2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по специальности "неврология" на тему "Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем"

срок освоения 36 академических часов

СОГЛАСОВАНО	
Проректор по последипломному образованию	« <u>26</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Брижак З.И.
Декан факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	« <u>26</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Бадалянц Д.А.
Начальник управления организации непрерывного образования	« <u>26</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Герасимова О.В.
Заведующий кафедрой	« <u>25</u> » <u>08</u> 20 <u>20</u> г.  Черникова И.В.

3. ЛИСТ ОБНОВЛЕНИЙ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей
по теме

"Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем "

(срок обучения 36 академических часов)

[illegible]

4. Общие положения

4.1. Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей со сроком освоения 36 академических часов по специальности "неврология" на тему "Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем" заключается в совершенствовании знаний и умений в рамках имеющейся квалификации.

4.2. Актуальность программы:

обусловлена необходимостью стандартизации подготовки врачей-неврологов по данной специальности в связи с полиморфностью клинических проявлений дегенеративных заболеваний с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем, трудностью их диагностики и их прогрессирующим течением.

4.3. Задачи программы:

Усовершенствовать знания:

- основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения;
- основные вопросы этиологии и патогенеза дегенеративных заболеваний с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем;
- клиническая симптоматика дегенеративных заболеваний с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем, их диагностика и лечение;
- фармакокинетика и фармакодинамика лекарственных препаратов, клиническая фармакология, рациональное использования лекарственных средств у пациентов с дегенеративными заболеваниями с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем.

Усовершенствовать умения топической диагностики заболевания, дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, умений формулировать диагноз в соответствии с классификацией МКБ-10 с выделением основного синдрома, сопутствующего и их осложнений, умений составлять план лечения дегенеративных заболеваний с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем с учетом возрастных особенностей, психического и соматического статуса пациента, умений своевременной оценки эффективности лечения и осуществления мероприятий по предупреждению осложнений.

Усовершенствовать навыки неврологического осмотра, анализа клинико-лабораторных и нейровизуализационных данных, ведения медицинской документации, предусмотренной законодательством по здравоохранению.

Трудоемкость освоения - 36 академических часов (1 неделя)

Основными компонентами Программы являются:

- общие положения;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- календарный учебный график;
- рабочие программы учебных модулей: "Специальные дисциплины";
- организационно-педагогические условия;
- формы аттестации;
- оценочные материалы <1>.

<1> Пункт 9 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 01 июля 2013 г. № 499 "Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам", (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 20 августа 2013 г., регистрационный № 29444) с изменениями, внесенными приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 15 ноября 2013 г. № 1244 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 января 2014 г., регистрационный № 31014).

4.4. Содержание Программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модулей являются разделы. Каждый раздел дисциплины подразделяется на темы, каждая тема - на элементы, каждый элемент - на подэлементы. Для удобства пользования Программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела дисциплины (например, 1), на втором - код темы (например, 1.1), далее - код элемента (например, 1.1.1), затем - код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в Программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (УМК).

4.5. Учебный план определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их трудоемкости, объема, последовательности и сроков изучения, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, обучающий симуляционный курс, семинарские и практические занятия, применение дистанционного обучения), конкретизирует формы контроля знаний и умений обучающихся. Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-невролога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационной характеристикой должности врача-невролога<2>.

<2> Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23 июля 2010 г. № 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25 августа 2010 г., регистрационный № 18247).

4.6. В Программе содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация осуществляется посредством проведения экзамена и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием Программы.

4.7. Организационно-педагогические условия реализации Программы включают учебно-методическое обеспечение учебного процесса освоения модулей специальности (тематика лекционных, семинарских и практических занятий).

4.8. Характеристика профессиональной деятельности обучающихся:

- **область профессиональной деятельности¹** включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения;

- **основная цель вида профессиональной деятельности²:** Профилактика, диагностика, лечение заболеваний и (или) состояний нервной системы, медицинская реабилитация пациентов

- **обобщенные трудовые функции:** Оказание медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы;

- **трудовые функции:**

A/01.8 Проведение обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с целью постановки диагноза

A/02.8 Назначение лечения пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, контроль его эффективности и безопасности;

A/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов, оценка способности пациента осуществлять трудовую деятельность

A/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по первичной и вторичной профилактике заболеваний и (или) состояний нервной системы и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения

A/05.8 Оказание паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы

A/06.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы

¹Приказ Минобрнауки России от 25.08.2014 N1084"Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.42 Неврология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)"(Зарегистрировано в Минюсте России 27.10.2014 N 34462)

²Приказ Министерство труда и социальной защиты Российской Федерации от 29.01.2019 №51н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-невролог» (зарегистрировано Министерством юстиции Российской Федерации 29.01.2019, регистрационный №53898)

А/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации и организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

А/08.8 Оказание медицинской помощи в экстренной форме

- **вид программы:** практикоориентированная.

4.9 Контингент обучающихся:

- по основной специальности: врачи-неврологи

5. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-невролога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональным стандартом и квалификационной характеристикой должности врача-невролога.

Характеристика компетенций врача-невролога, подлежащих совершенствованию

5.1. Профессиональные компетенции (ПК):

диагностическая деятельность:

- ПК-5: способность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем;

лечебная деятельность:

- ПК-6: способность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании неврологической медицинской помощи;
- ПК-7: способность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации;

медицинская реабилитация:

- ПК-8: способность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении;
- ПК-9: способность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.

5.2. Объем программы: 36 академических часов.

5.3. Форма обучения, режим и продолжительность занятий

График обучения	Акад. часов	Дней	Общая продолжительность
-----------------	-------------	------	-------------------------

Форма обучения	в день	в неделю	программы, месяцев (дней, недель)
Очная (с использованием ДОТ)	6	6	1 неделя, 6 дней

Программа повышения квалификации реализуется с использованием ДОТ и ЭО на дистанционной площадке – «Автоматизированная система ДПО ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (sdo.rostgmu.ru) (далее - система)». В системе представлены учебные материалы, тестовые задания по темам учебных модулей программ. Система позволяет проводить онлайн-лекции и семинарские занятия в удаленном режиме синхронно взаимодействовать слушателю с преподавателем.

6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

распределения учебных модулей

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей
по специальности "неврология" на тему " Дегенеративные заболевания с
преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем "
(срок освоения 36 академических часов)

Код	Наименование разделов модулей	Всего часов	В том числе			Из них		Форма контроля
			лекции	ПЗ	СЗ	ОСК	ДО	
<u>Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»</u>								
1.	" Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем"	34	12	10	12		12	ТК
1.1	Нейровизуализация при дегенеративных заболеваниях ЦНС	2			2			ТК
1.2	Спиноцеребеллярные дегенерации	2		2				ТК
1.3	Анатомо-физиологические особенности мозжечковой и экстрапирамидной систем. Синдромы поражения	2			2			ТК
1.4	Болезнь Паркинсона	8	2	4	2		2	ТК
1.5	Атипичные паркинсонические расстройства ("паркинсонизм-плюс")	2		2				ТК
1.6	Гепатоцеребральная дистрофия и ее фенотипии	2	2				2	ТК
1.7	Дистония	6	2	2	2		2	ТК
1.8	Нейролептический синдром. Паратония	2	2				2	ТК

1.9	Мультисистемная атрофия головного мозга. Дифференциальная диагностика клинических форм (стриатонигральная дегенерация, ОПЦД)	2			2			ТК
1.10	Наследственная спастическая параплегия	1	1				1	ТК
1.11	Тикии синдром Туретта	1	1				1	ТК
1.12	Дифференциальная диагностика заболеваний с клиникой мозжечковой атаксии (рассеянный склероз, опухоли мозжечка, кранио-вертебральные аномалии)	2			2			ТК
1.13	Прионовые заболевания	2	2				2	ТК
Итоговая аттестация		2						экзамен
Всего		36	12	10	12		12	

ПЗ - практические занятия,

СЗ - семинарские занятия.

ОСК – обучающий симуляционный курс.

ДО – дистанционное обучение.

ПК - промежуточный контроль.

ТК - текущий контроль.

7. Календарный учебный график

Учебные модули	Месяц			
	1 неделя (часы)	2 неделя (часы)	3 неделя (часы)	4 неделя (часы)
Фундаментальные дисциплины	-	-	-	-
Специальные дисциплины	34	-	-	-
Смежные дисциплины	-	-	-	-
Итоговая аттестация	2		-	-

8. Рабочие программы учебных модулей

Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»

Раздел 1

" Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением мозжечковой и экстрапирамидной систем "

Код	Наименования тем, элементов
1.1	Нейровизуализация при дегенеративных заболеваниях ЦНС
1.2	Спиноцеребеллярные дегенерации
1.3	Анатомо-физиологические особенности мозжечковой и экстрапирамидной систем. Синдромы поражения
1.4.1	Болезнь Паркинсона (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение)
1.4.2	Болезнь Паркинсона (критерии диагностики, разработка плана лечения и реабилитационных мероприятий)
1.4.3	Болезнь Паркинсона (критерии диагностики, разработка плана лечения и реабилитационных мероприятий)
1.4.4	Болезнь Паркинсона (дифференциальная диагностика, коррекция осложнений лекарственной терапии)
1.5	Атипичные паркинсонические расстройства ("паркинсонизм-плюс")
1.6	Гепатоцеребральная дистрофия и ее фенкопии
1.7.1	Дистония (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение)
1.7.2	Дистония (критерии диагностики, разработка плана лечения и реабилитационных мероприятий)
1.7.3	Дистония (клинические проявления, критерии диагностики, назначение лечения)
1.8	Нейролептический синдром. Паратония
1.9	Мультисистемная атрофия головного мозга. Дифференциальная диагностика клинических форм (стриатонигральная дегенерация, ОПЦД)
1.10	Наследственная спастическая параплегия
1.11	Тикии синдром Туретта
1.12	Дифференциальная диагностика заболеваний с клиникой мозжечковой атаксии (рассеянный склероз, опухоли мозжечка, кранио-вертебральные аномалии)
1.13	Прионовые заболевания

Тематика лекционных занятий

№ раздела	№ лекции	Темы лекций	Кол-во часов
1	1	Болезнь Паркинсона (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение) (дистанционно)	2
	2	Гепатоцеребральная дистрофия и ее фенокопии (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение) (дистанционно)	2
	3	Дистония (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение) (дистанционно)	2
	4	Нейролептический синдром. Паратония (этиология, патогенез, диагностика и клинические проявления, лечение) (дистанционно)	2
	5	Наследственная спастическая параплегия (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение) (дистанционно)	2
	6	Тики (этиология, патогенез, классификация, диагностика и клинические проявления, лечение) (дистанционно)	2
Итого			12

Тематика семинарских занятий

№ раздела	№ СЗ	Темы семинаров	Кол-во часов
1	1	Нейровизуализация при дегенеративных заболеваниях ЦНС	2
	2	Анатомо-физиологические особенности мозжечковой и экстрапирамидной систем. Синдромы поражения	2
	3	Болезнь Паркинсона (критерии диагностики, разработка плана лечения и реабилитационных мероприятий)	2
	4	Дистония (критерии диагностики, разработка плана лечения и реабилитационных мероприятий)	2
	5	Мультисистемная атрофия головного мозга (клинические проявления, критерии диагностики). Дифференциальная диагностика клинических форм (стриатонигральная дегенерация, ОПЦД)	2
	6	Дифференциальная диагностика заболеваний с клиникой мозжечковой атаксии (рассеянный склероз, опухоли мозжечка, кранио-вертебральные аномалии)	2
Итого			12

Тематика практических занятий

№ раздела	№ ПЗ	Темы практических занятий	Кол-во часов	Формы текущего контроля
1	1	Спиноцеребеллярные дегенерации (классификация, клинические проявления, критерии диагностики)	2	Зачет
	2	Болезнь Паркинсона (критерии диагностики, разработка плана лечения и реабилитационных мероприятий)	2	
	3	Болезнь Паркинсона (дифференциальная диагностика, коррекция осложнений лекарственной терапии)	2	
	4	Атипичные паркинсонические расстройства ("паркинсонизм-плюс" – клинические проявления, критерии диагностики)	2	
	5	Дистония (клинические проявления, критерии диагностики, назначение лечения)	2	
Итого			10	

9. Организационно-педагогические условия

Программа повышения квалификации реализуется с использованием ДОТ и ЭО на дистанционной площадке – «Автоматизированная система ДПО ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (sdo.rostgmu.ru) (далее - система)». В системе представлены учебные материалы, тестовые задания по темам учебных модулей программ. Система позволяет проводить онлайн-лекции и семинарские занятия в удаленном режиме синхронно взаимодействовать слушателю с преподавателем.

Профессорско-преподавательский состав программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Должность
1	Черникова Ирина Владимировна	К.м.н., доцент	Зав кафедрой
2	Сафонова Ирина Александровна	К.м.н., доцент	Доцент кафедры
3	Балязина Елена Викторовна	Д.м.н., доцент	Профессор кафедры
4	Сорокин Юрий Николаевич	Д.м.н., доцент	Профессор кафедры

10. Формы аттестации

10.1. Итоговая аттестация по Программе проводится в форме экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-невролога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

10.2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренным учебным планом.

10.3. Обучающиеся, освоившие программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

11. Оценочные материалы

11.1. Тематика контрольных вопросов:

- 1) Анатомо-физиологические особенности мозжечковой системы
- 2) Анатомо-физиологические особенности экстрапирамидной системы
- 3) Синдромы поражения мозжечковой системы
- 4) Синдромы поражения экстрапирамидной системы
- 5) Нейровизуализация при дегенеративных заболеваниях ЦНС
- 6) Спинаocerebellарные дегенерации: классификация (наследственные формы, спорадические формы, врожденная гипоплазия мозжечка), эпидемиология, гетерогенность типа наследования
- 7) Наследственные формы спинаocerebellарных дегенераций: болезнь Фридрейха
- 8) Наследственные формы спинаocerebellарных дегенераций: наследственная атаксия, обусловленная дефицитом витамина E
- 9) Наследственные формы спинаocerebellарных дегенераций: аутосомно-доминантные спинаocerebellарные атаксии (этиопатогенез, классификация в зависимости от картированного гена)
- 10) Дифференциальная диагностика спинаocerebellарных атаксий различных типов
- 11) Наследственные формы спинаocerebellарных дегенераций: дентато-рубро-паллидо-люисова атрофия, эпизодические (периодические, пароксизмальные) атаксии 1-го и 2-го типа, синдром Маринеску-Шегрена
- 12) Врожденная гипоплазия мозжечка
- 13) Спорадические формы спинаocerebellарных дегенераций: оливо-пonto-цереbellарная атрофия Дежерина-Тома, поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина
- 14) Классификация паркинсонизма
- 15) Болезнь Паркинсона: эпидемиология, этиопатогенез, классификация клинических форм и стадий болезни
- 16) Болезнь Паркинсона: клиническая диагностика
- 17) Болезнь Паркинсона: немоторные симптомы

- 18) Болезнь Паркинсона: параклиническая диагностика
- 19) Болезнь Паркинсона: лечение в зависимости от возраста пациента
- 20) Болезнь Паркинсона: лечение в зависимости от стадии болезни
- 21) Осложнения лекарственной терапии болезни Паркинсона
- 22) Лечение осложнений лекарственной терапии болезни Паркинсона
- 23) Неотложные состояния при болезни Паркинсона
- 24) Атипичные паркинсонические расстройства ("паркинсонизм-плюс")
- 25) Гепатоцеребральная дистрофия и ее фенокопии
- 26) Дистония: эпидемиология, этиопатогенез, классификация
- 27) Дистония: первичная дистония
- 28) Дистония: фокальные формы
- 29) Дистония: сегментарные формы
- 30) Дистония: мультифокальные формы
- 31) Дистония: генерализованная форма
- 32) Дистония: вторичная дистония
- 33) Дистония плюс
- 34) Дистония при нейродегенеративных заболеваниях
- 35) Лечение дистонии
- 36) Нейролептический синдром: острая дистония (ранняя дискинезия)
- 37) Нейролептический синдром: нейролептический паркинсонизм
- 38) Нейролептический синдром: поздняя дискинезия
- 39) Нейролептический синдром: поздняя дистония
- 40) Нейролептический синдром: акатизия
- 41) Злокачественный нейролептический синдромы
- 42) Паратония
- 43) Мультисистемная атрофия головного мозга. Дифференциальная диагностика клинических форм (стриатонигральная дегенерация, оливо-понтocerebellar дегенерация)
- 44) Наследственная спастическая параплегия: изолированная наследственная спастическая параплегия
- 45) Наследственная спастическая параплегия: осложненные формы наследственной спастической параплегии (наследственная спастическая параплегия "плюс")
- 46) Тики и синдром Туретта
- 47) Дифференциальная диагностика заболеваний с клиникой мозжечковой атаксии (спиноцереbellar дегенерации, рассеянный склероз, опухоли мозжечка, кранио-вертебральные аномалии)
- 48) Прионовые заболевания

11.2. Задания, выявляющие практическую подготовку врача-невролога

- опишите особенности клинической картины болезни Фридрейха
- опишите особенности клинической картины наследственной атаксии, обусловленной дефицитом витамина E
- опишите особенности клинической картины аутосомно-доминантных

спиноцеребеллярных атаксий

- проведите дифференциальную диагностику спиноцеребеллярных атаксий различных типов
- перечислите клинические формы наследственных спиноцеребеллярных дегенераций
- перечислите клинические формы спорадических спиноцеребеллярных дегенераций
- опишите особенности клинической картины спиноцеребеллярной атаксии 1-го типа
- опишите особенности клинической картины спиноцеребеллярной атаксии 3-го типа (болезнь Мачадо-Джозефа)
- опишите особенности клинической картины спиноцеребеллярной атаксии 4-го типа
- опишите особенности клинической картины спиноцеребеллярной атаксии 5-го и 6-го типов
- опишите особенности клинической картины спиноцеребеллярной атаксии 7-го типа
- назовите классификацию паркинсонизма
- опишите особенности клинической диагностики болезни Паркинсона
- перечислите критерии клинической диагностики болезни Паркинсона
- перечислите клинические формы болезни Паркинсона
- опишите особенности когнитивных нарушений при болезни Паркинсона
- опишите особенности немоторных нарушений при болезни Паркинсона
- опишите особенности клинической картины при сосудистом паркинсонизме
- опишите особенности клинической картины при ювенильном паркинсонизме
- опишите особенности клинической картины при паркинсонизме с ранним началом
- опишите особенности клинической картины при токсическом паркинсонизме
- опишите особенности клинической картины мультисистемной атрофии
- опишите особенности клинической картины прогрессирующего надъядерного паралича
- описание МРТ-картины при болезни Паркинсона
- дайте описание МРТ-картины при мультисистемной атрофии головного мозга
- дайте описание МРТ-картины при спиноцеребеллярной дегенерации
- проведите дифференциальную диагностику болезни Паркинсона и мультисистемной атрофии
- проведите дифференциальную диагностику болезни Паркинсона и прогрессирующего надъядерного паралича
- проведите дифференциальную диагностику болезни Паркинсона и гепато-церебральной дегенерации
- проведите дифференциальную диагностику болезни Паркинсона и сосудистого паркинсонизма
- проведите дифференциальную диагностику болезни Паркинсона и ювенильной формы болезни Гентингтона
- проведите дифференциальную диагностику болезни Паркинсона и токсического

паркинсонизма

- назначьте лечение пациенту с начальной стадией болезни Паркинсона в зависимости от возраста пациента
- назначьте лечение пациенту с развернутой стадией болезни Паркинсона
- назначьте лечение пациенту с двигательными флюктуациями при болезни Паркинсона
- назначьте лечение пациенту с акинетическим кризом при болезни Паркинсона
- опишите особенности ведения пациента с дискинезиями при болезни Паркинсона
- перечислите клинические формы гепато-церебральной дегенерации
- опишите особенности параклинической диагностики гепато-церебральной дегенерации
- назначьте лечение пациенту с гепато-церебральной дегенерацией
- перечислите клинические формы дистоний
- опишите особенности клинической диагностики дистоний
- назначьте лечение пациенту с дистонией
- опишите особенности ведения пациента с нейролептическим синдромом
- назовите классификацию тиков
- опишите особенности клинической картины синдром Туретта
- назначьте лечение пациенту с тиком
- назначьте лечение пациенту с синдромом Туретта

11.3. Примеры тестовых заданий и ситуационных задач:

Тестовые задания

1. Постуральным тремором называется:

- а) дрожание, возникающее в какой-либо части тела, когда мышцы не находятся в состоянии произвольной активации;
- б) дрожание, амплитуда которого возрастает по мере приближения к конечной цели движения;
- в) тремор при произвольном сокращении мышц, направленном на поддержание определенной статической позиции как противодействие силе земного притяжения;
- г) высокочастотное дрожание ног, которое возникает только в положении стоя и исчезает, когда больной сидит, лежит или ходит;
- д) тремор, при котором отвлечение внимания больного приводит к уменьшению амплитуды дрожания.

2. Какой из симптомов характерен для поражения полушарий мозжечка?

- 1) Статическая атаксия
- 2) Динамическая атаксия
- 3) Сенситивная атаксия
- 4) Лобная атаксия

5) Вестибулярная атаксия

3. Какой из перечисленных видов нарушения координации движений возникает при поражении червя мозжечка?

- 1) Статическая атаксия
- 2) Динамическая атаксия
- 3) Сенситивная атаксия
- 4) Лобная атаксия
- 5) Вестибулярная атаксия

4. Контроль зрения не помогает при?

- а) поражении полушарий мозжечка
- б) спинальной атаксии
- в) поражении червя мозжечка
- г) поражении пирамидного пути
- д) поражении задних канатиков спинного мозга

Варианты ответов:

- 1) а, в, г
- 2) б, в, г
- 3) а, б, в
- 4) а, г, д
- 5) а, б, г

5. Мышечный тонус обеспечивают?

- а) сегментарный аппарат спинного мозга
- б) ретикулярная формация ствола и мозжечок
- в) подкорковые узлы и кора
- г) лимбическая система
- д) вегетативная нервная система

Варианты ответов:

- 1) а, б, в
- 2) б, в, д
- 3) а, в
- 4) г, д
- 5) а, в, д

6. Для поражения вестибулярного анализатора характерно?

- а) расстройство равновесия
- б) головокружение
- в) интенционный тремор
- г) нистагм
- д) брадикардия

Варианты ответов:

- 1) а, б, г, д
- 2) б, в, д

- 3) а, в, г, д
- 4) г, д
- 5) а, г, д

7. Какие симптомы свидетельствуют о лобной атаксии?

- а) астазия-абазия
- б) гипотония в конечностях
- в) изменение психики
- г) гиперрефлексия
- д) гипотония

Варианты ответов:

- 1) а, б
- 2) б, в
- 3) г, д
- 4) а, г
- 5) а, в

8. Для семейной атаксии Фридрейха характерно?

- а) поражение путей глубокой чувствительности
- б) поражение спинно-мозжечковых путей
- в) повышение тонуса мышц
- г) патологические синкинезии
- д) снижение тонуса мышц

Варианты ответов:

- 1) а, б
- 2) а, б, д
- 3) г, д
- 4) а, д, г
- 5) б, в, д

9. Для атаксии Фридрейха характерны?

- а) крупноразмашистый горизонтальный нистагм
- б) уменьшение в крови меди
- в) отсутствие коленных рефлексов
- г) изменение речи
- д) головокружение

Варианты ответов:

- 1) а, б, в
- 2) а, б, д
- 3) а, в, г
- 4) г, д
- 5) а, д

10. Для болезни Вильсона-Коновалова характерны?

- а) гиперкинез

- б) дизартрия
- в) паралич мимических мышц
- г) кольцо Кайзера-Флейшера
- д) изменения психики

Варианты ответов:

- 1) б, г, д
- 2) а, б, д
- 3) в, д
- 4) а, б, г, д
- 5) а, б, в, д

11. Где оканчиваются все афферентные пути стриопаллидарной системы?

- 1) в латеральном ядре бледного шара
- 2) в полосатом теле
- 3) в медиальном ядре бледного шара
- 4) в субталамическом ядре
- 5) в красном ядре

12. Неустойчивость в позе Ромберга при закрывании глаз значительно усиливается, если имеет место атаксия

- а) мозжечковая
- б) сенситивная
- в) вестибулярная
- г) корковая
- д) верно а) и г)

13. Как осуществляется регуляция мышечного тонуса мозжечком при изменении положения тела в пространстве?

- а) красное ядро
- б) люисово тело
- в) черное вещество
- г) полосатое тело
- д) бледный шар

14. Какой путь проходит через верхние ножки мозжечка?

- а) задний спинно-мозжечковый
- б) передний спинно-мозжечковый
- в) лобно-мосто-мозжечковый
- г) затылочно-височно-мосто-мозжечковый
- д) ретикуло-спинальный

15. Походка с раскачиванием туловища из стороны в сторону характерна для больного:

- а) с фуникулярным миелозом
- б) с дистальной моторной диабетической полинейропатией

- в) с невральной амиотрофией Шарко - Мари
- г) с прогрессирующей мышечной дистрофией
- д) с мозжечковой миоклонической диссинергией Ханта

16. Что выявляет анализ крови при гепатоцеребральной дистрофии?

- а) нейтрофильный лейкоцитоз
- б) лимфоцитоз
- в) ускорение СОЭ
- г) снижение гемоглобина
- д) тромбоцитопению

17. Какими признаками на рентгенограммах характеризуется синдром Клиппеля – Фейля?

- а) краниостеноза
- б) платибазии
- в) остеопороза турецкого седла
- г) выступанием зуба второго шейного позвонка в область проекции задней черепной ямки
- д) срастанием нескольких шейных позвонков

18. Нейролептики могут вызывать следующие экстрапирамидные нарушения:

- а) акинезию и ригидность
- б) хорею и атетоз
- в) оромандибулярную дискинезию
- г) генерализованный тик
- д) верно а) б) в) г)

19. При эссенциальном наследственном дрожании препаратами выбора являются:

- а) α-адренергические блокаторы (пирроксан)
- б) β-адренергические блокаторы (анаприлин)
- в) дофасодержащие средства (L-допа, наком)
- г) агонисты дофаминовых рецепторов (бромкриптин)
- д) верно а) и б)

20. Мозжечковая атаксия Пьера-Мари отличается от атаксии Фридрейха:

- а) наличием пирамидных патологических симптомов
- б) наличием глазодвигательных нарушений
- в) нарушением походки
- г) верно а) и б)
- д) верно б) и в)

Клинические ситуационные задачи

1. Мужчина 54-х лет обратился с жалобами на скованность движений, дрожание рук в покое, затрудненную ходьбу.

При сборе анамнеза выяснилось, что у пациента в анамнезе отсутствовали инсульт, диабет, артериальная гипертензия. Он не принимал нейролептиков, антагонистов кальция типа циннаризина. Данных за перенесенный энцефалит, болезнь Вильсона-Коновалова и инфицирование ВИЧ не было обнаружено.

Перечень заболеваний, протекающих с подобной симптоматикой, включает в себя все за исключением:

- а) болезни Паркинсона;
- б) множественной системной атрофии;
- в) прогрессирующего надъядерного паралича;
- г) хореи Гентингтона.

2. Мужчина 68 лет обратился с жалобами на дрожание в ногах, которое возникало при длительном стоянии, а также на чувство неустойчивости. При ходьбе, в положении лежа и сидя дрожание исчезало. В неврологическом статусе мелкоочаговая неврологическая симптоматика. В позе Ромберга отмечается пошатывание, которое не усиливается при закрывании глаз. Нарушений чувствительности и тазовых расстройств нет.

Дополнительные методы исследования: МРТ головного мозга (крупные и мелкие ишемические очаги в обоих полушариях головного мозга, мозжечке, лейкоареоз, расширение желудочковой системы), УЗДГ сосудов головного мозга (атеросклеротические изменения магистральных артерий головы без нарушений проходимости).

Вероятнее всего, у пациента:

- а) болезнь Паркинсона;
- б) эссенциальный тремор;
- в) ортостатический тремор;
- г) физиологический тремор;
- д) множественная системная атрофия.

3. Больной 46 лет военнослужащий поступил в неврологическую клинику с жалобами на пошатывание при ходьбе и преходящее двоение. В последнее время злоупотреблял алкоголем. При поступлении в неврологическом статусе выявляется выраженная мозжечковая атаксия, интенционный тремор, рефлексорный пирамидный синдром с вовлечением надъядерных путей, интеллектуальными и аффективными расстройствами в виде нарушений мышления по лобному типу, предметной и пространственной агнозии, неадекватности поведения, негативизма, аспонтанности. Ликвор нормальный, признаков внутричерепной гипертензии нет. Общий анализ крови, мочи, биохимия крови без патологии. На МРТ головного мозга умеренно выраженная наружная атрофия в лобно-теменно-височных отделах и в полушариях мозжечка, очагов демиелинизации не обнаружено.

Перечень заболеваний для дифференциальной диагностики включает в себя все, кроме:

- а) сосудистой энцефалопатии;
- б) оливопонтocerebellарной дегенерации;
- в) токсической энцефалопатии;

- г) демиелинизирующего процесса;
- д) синдрома Туретта.

4. В последующие 2 недели течение заболевания приняло лавинообразный характер: росли расстройства лобного типа, прогрессировала экстрапирамидная симптоматика, уровень сознания снизился до сопора с отсутствием контроля за тазовыми органами. Больному выполнена ЭЭГ. Выявлена повторяющаяся трифазная и полифазная активность острой формы амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5-2 в секунду. Эти изменения патогномоничны для:

- а) височной эпилепсии;
- б) болезни Паркинсона;
- в) болезни Пика;
- г) болезни Крейтцфельдта-Якоба;
- д) болезни Альцгеймера.

5. Через 5 месяцев от начала заболевания пациент скончался. Посмертное патоморфологическое исследование выявило спонгиформную энцефалопатию в отсутствие каких либо воспалительных изменений. Достоверно установлено, что пациент страдал:

- а) оливопонтocerebellарной дегенерацией;
- б) множественной системной атрофией;
- в) прогрессирующим надъядерным параличом;
- г) болезнью Крейтцфельдта-Якоба;
- д) болезнью Пика.

6. Каноническими критериями при этом заболевании являются все, кроме:

- а) подострой прогрессирующей деменции;
- б) миоклоний;
- в) типичных периодических комплексов на ЭЭГ;
- г) депрессии;
- д) нормального состава ликвора.

7. Достоверно диагноз при этом заболевании устанавливается только при наличии:

- а) прогрессирующей деменции и типичных изменений на ЭЭГ;
- б) прогрессирующей деменции и типичных изменений на ЭЭГ, а также 2 из следующих клинических признаков: миоклоний, зрительных или мозжечковых нарушений, пирамидных или экстрапирамидных нарушений, акинетического мутизма;
- в) прогрессирующей деменции и длительности заболевания 2 года, а также 2 из следующих клинических признаков: миоклоний, зрительных или мозжечковых нарушений, пирамидных или экстрапирамидных нарушений, акинетического мутизма;
- г) ничего из перечисленного.

8. У больного У. с 27-летнего возраста появились гиперкинезы, в основном хореоформные, которые больной может произвольно задерживать. Отмечает ослабление памяти, внимания. При осмотре: интеллект снижен, деменция. В крови повышен уровень магния, железа. Ваш топический и клинический диагноз?

- а) подкорковые узлы
- б) ревматическая хорея
- в) хорея Гентингтона
- г) болезнь Фридрейха
- д) кора больших полушарий

Варианты ответов:

- 1) б, в, г
- 2) а, в, д
- 3) а, б, д
- 4) а, в, г
- 5) а, б, г

9. У больного Ю. с 13-летнего возраста появились вращательные спазмы мышц туловища, проксимальных отделов конечностей: голова поворачивается в сторону и запрокидывается назад, руки вытягиваются и заводятся за спину, туловище поворачивается вокруг вертикальной оси. Имеется деформация позвоночника. Ваш топический и клинический диагноз?

- а) подкорковые ядра
- б) деформирующая мышечная дистония
- в) торсионная дистония
- г) болезнь Русси-Леви
- д) остеохондроз шейного отдела позвоночника

Варианты ответов:

- 1) а, б
- 2) в, г, д
- 3) б, в, д
- 4) а, б, в
- 5) а, в, г

10. У больного Ф. объективно выявляются: повышенная сальность кожи лица, головы, амимия, слабость конвергенции, резкая скованность во всех конечностях, тонус мышц повышен по пластическому типу, больше в ногах, тремор языка, кистей, замедленная речь, монотонный тихий голос. Из анамнеза: 3 года назад была выраженная сонливость, повышение температуры. Поставьте топический и клинический диагноз?

- а) полосатое тело
- б) паллидонигральный комплекс
- в) постэнцефалический паркинсонизм
- г) адипозогенитальная дистрофия
- д) зубчатое ядро мозжечка

Варианты ответов:

- 1) б, в
- 2) б, д
- 3) а, б
- 4) а, б, д
- 5) а, б, в

12. Литература

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Неврология [Электронный ресурс] в 2-х томах. Гусева Е.И., Коновалова А.Н., Скворцова В.И. – М.: ГЭОТАР – Медиа, 2018. – Доступ из ЭБС «Консультант врача».
2. Нервные болезни: учебник / В.А. Парфенов - М.: МИА, 2018. – 494 с. – 5 экз.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Диагностика и лечение наследственных заболеваний нервной системы у детей : рук. для врачей / Под ред. В.П. Зыкова. – М. : "Триада-Х", 2008. – 224 с.
2. Мутовин Г.Р. Клиническая генетика. Геномика и протеомика наследственной патологии : учеб. пособие : [рек. УМО] / Г.Р. Мутовин. - изд. 3-е, перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 832 с.
3. Наследственные болезни : национальное рук. / под ред. Н.П. Бочкова, Е.К. Гинтера, В.П. Пузырева ; Ассоциация медицинских обществ по качеству. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 935 с.
4. Ньюсбаум Р.Л. Медицинская генетика : учебное пособие : 397 нагляд. ил., схем и табл., 43 клин. случая / Р.Л. Ньюсбаум, Р.Р. Мак-Иннес, Х.Ф. Виллард ; пер. с англ. под ред. Н.П. Бочкова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 624 с.
5. Попелянский Я.Ю. Болезни периферической нервной системы : руководство для врачей / Я.Ю. Попелянский. - 3-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2015. - 351 с. – 1 экз.

	ЭЛЕКТРОННЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ РЕСУРСЫ	Доступ к ресурсу
1.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opacg/	Доступ неограничен
2.	Консультант студента : ЭБС. – Москва : ООО «ИПУЗ». - URL: http://www.studmedlib.ru	Доступ неограничен
3.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : ЭБС. – Москва : ООО ГК «ГЭОТАР». - URL: http://www.rosmedlib.ru	Доступ неограничен
4.	UpToDate : БД / Wolters Kluwer Health. – URL: www.uptodate.com	Доступ неограничен
5.	Консультант Плюс : справочная правовая система. - URL: http://www.consultant.ru	Доступ с компьютеров университета
6.	Научная электронная библиотека eLIBRARY. - URL: http://elibrary.ru	Открытый доступ
7.	Национальная электронная библиотека. - URL: http://нэб.рф/	Доступ с компьютеров библиотеки

8.	Scopus / Elsevier Inc., Reed Elsevier. – Philadelphia: Elsevier B.V., PA. – URL: http://www.scopus.com/ (Нацпроект)	Доступ неограничен
9.	Web of Science / Clarivate Analytics. - URL: http://apps.webofknowledge.com (Нацпроект)	Доступ неограничен
10.	MEDLINE Complete EBSCO/ EBSCO . – URL: http://search.ebscohost.com (Нацпроект)	Доступ неограничен
11.	ScienceDirect. Freedom Collection / Elsevier. – URL: www.sciencedirect.com по IP-адресам РостГМУ. (Нацпроект)	Доступ неограничен
12.	БД издательства SpringerNature . - URL: http://link.springer.com/ по IP-адресам РостГМУ. (Нацпроект)	Доступ неограничен
13.	Wiley Online Library / John Wiley & Sons. - URL: http://onlinelibrary.wiley.com по IP-адресам РостГМУ. (Нацпроект)	Доступ с компьютеров университета
14.	Единое окно доступа к информационным ресурсам . - URL: http://window.edu.ru/	Открытый доступ
15.	Российское образование. Федеральный образовательный портал . - URL: http://www.edu.ru/index.php	Открытый доступ
16.	ENVOC.RUEnglishvocabulary]: образовательный сайт для изучающих англ. яз. - URL: http://envoc.ru	Открытый доступ
17.	Словари онлайн . - URL: http://dic.academic.ru/	Открытый доступ
18.	WordReference.com : онлайн-словари. - URL: http://www.wordreference.com/enru/	Открытый доступ
19.	История.РФ . - URL: https://histrf.ru/	Открытый доступ
20.	Юридическая Россия : федеральный правовой портал. - URL: http://www.law.edu.ru/	Открытый доступ
21.	Официальный интернет-портал правовой информации . - URL: http://pravo.gov.ru/	Открытый доступ
22.	Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России . - URL: http://www.femb.ru/feml/ , http://feml.scsml.rssi.ru	Открытый доступ
23.	Medline (PubMed, USA) . – URL: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/	Открытый доступ
24.	Free Medical Journals . - URL: http://freemedicaljournals.com	Открытый доступ
25.	Free Medical Books . - URL: http://www.freebooks4doctors.com/	Открытый доступ
26.	International Scientific Publications . – URL: https://www.scientific-publications.net/ru/	Открытый доступ
27.	КиберЛенинка : науч. электрон. биб-ка. - URL: http://cyberleninka.ru/	Открытый доступ
28.	Архив научных журналов / НЭИКОН. - URL: https://archive.neicon.ru/xmlui/	Открытый доступ
29.	Журналы открытого доступа на русском языке / платформа EIPub НЭИКОН. – URL: https://elpub.ru/	Открытый доступ
30.	Медицинский Вестник Юга России . - URL: https://www.medicalherald.ru/jour или с сайта РостГМУ	Открытый доступ
31.	Всемирная организация здравоохранения . - URL: http://who.int/ru/	Открытый доступ
32.	Evrika.ru информационно-образовательный портал для врачей. – URL: https://www.evrika.ru/	Открытый доступ

33.	Med-Edu.ru : медицинский видеопортал. - URL: http://www.med-edu.ru/	Открытый доступ
34.	Univadis.ru : международ. мед. портал. - URL: http://www.univadis.ru/	Открытый доступ
35.	DoctorSPB.ru : информ.-справ. портал о медицине. - URL: http://doctorspb.ru/	Открытый доступ
36.	Современные проблемы науки и образования : электрон. журнал. - URL: http://www.science-education.ru/ru/issue/index	Открытый доступ
37.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: http://cr.rosminzdrav.ru/#!/	Открытый доступ
38.	Образование на русском : портал / Гос. ин-т русс. яз. им. А.С. Пушкина. -URL: https://pushkininstitute.ru/	
	Другие открытые ресурсы вы можете найти по адресу: http://rostgmu.ru →Библиотека→Электронный каталог→Открытые ресурсы интернет→далее по ключевому слову...	Открытый доступ