

**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 2020г.
№ 407

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ**

«Неврология»

**на тему
"Когнитивные нарушения при заболеваниях нервной системы"**

(СРОК ОБУЧЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСА)

**Ростов-на-Дону
2020**

Основными компонентами дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности "Неврология" на тему "Когнитивные нарушения при заболеваниях нервной системы" 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 "Когнитивные нарушения при заболеваниях нервной системы" одобрена на заседании кафедры неврологии и нейрохирургии.

Протокол № 6 от «25» августа 2020 г.

Заведующая кафедрой к.м.н., доцент



Черникова И.В.

2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации по специальности "Неврология" на тему "Когнитивные нарушения при заболеваниях нервной системы"

срок освоения 36 академических часа

СОГЛАСОВАНО	
Проректор по последипломному образованию	«26» 08 2020 г.  Брижак З.И.
Декан факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	«26» 08 2020 г.  Бадальянц Д.А.
Начальник управления организации непрерывного образования	«26» 08 2020 г.  Герасимова О.В.
Заведующий кафедрой	«25» 08 2020 г.  Черникова И. В.

4. Общие положения

4.1. Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей со сроком освоения 36 академических часа по специальности «Неврология» на тему «Конформационные болезни» заключается в совершенствовании знаний и умений в рамках имеющейся квалификации.

4.2. Актуальность программы:

Программа захватывает одну из основных медицинских проблем, свойственных для современного поколения. Несмотря на интенсивный поиск причин этих заболеваний, они до сих пор остаются лишь на симптоматической терапии. Освоение программы позволяет использовать в работе современные способы диагностики и лечения заболеваний нервной системы

4.3. Задачи программы:

1. Совершенствование знаний и особенностей неврологических расстройств у пациентов с нейродегенеративными заболеваниями
2. Совершенствование знаний по интерпретации современных методов диагностики дегенеративных заболеваниях ЦНС
3. Совершенствование формирования оптимального алгоритма дифференциальной диагностики заболеваний, сопровождающихся дегенерацией ЦНС

Усовершенствовать знания:

- основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения;
- основы медицинской статистики, учета и анализа основных показателей здоровья населения;
- основы медицинского страхования и деятельности медицинских организаций в условиях страховой медицины;
- основные вопросы этиологии и патогенеза неврологических заболеваний;
- клиническую симптоматику основных неврологических заболеваний, их профилактику, диагностику и лечение;
- основы фармакотерапии в неврологии;
- вопросы определения временной и стойкой нетрудоспособности, врачебно-

трудовой экспертизы;

Усовершенствовать умения:

-получить информацию о заболевании применить объективные методы обследования, выявить общие и специфические признаки неврологического заболевания, установить топический диагноз и неврологический синдром;

-Определить необходимость специальных методов исследования (лабораторных, рентгенологических, функциональных), интерпретировать полученные данные, определить показания к госпитализации;

- провести дифференциальную диагностику основных неврологических заболеваний, обосновать клинический диагноз, схему, план и тактику ведения больного;

- дать оценку течения заболевания, предусмотреть возможные осложнения и осуществить их профилактику;

- определить программу реабилитационных мероприятий;

- решить вопрос о трудоспособности больного;

Оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению;

Усовершенствовать навыки:

-выполнения диагностических и лабораторных методов исследований при проведении дифференциальной диагностики заболеваний, сопровождающейся дегенерацией центральной нервной системы

Трудоемкость освоения – 36 академических часа (1 неделя)

Основными компонентами Программы являются:

- общие положения;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- календарный учебный график;
- рабочие программы учебных модулей: "Фундаментальные дисциплины", "Специальные дисциплины", "Смежные дисциплины";
- организационно-педагогические условия;
- формы аттестации;

- оценочные материалы <1>.

<1> Пункт 9 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 01 июля 2013 г. N 499 "Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам", (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 20 августа 2013 г., регистрационный N 29444) с изменениями, внесенными приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 15 ноября 2013 г. N 1244 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 января 2014 г., регистрационный N 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 (далее - 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. N 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 N 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/06.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы

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

- **вид программы**: практикоориентированная.

4.9 Контингент обучающихся:

- по основной специальности: врачи-неврологи

- по смежным специальностям:

¹ Приказ 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)

² Приказ 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).

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 <3> врача-невролога, подлежащих совершенствованию

5.1. Профессиональные компетенции (далее - ПК):

диагностическая деятельность:

- ПК-5: способность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией 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

5.2. Объем программы: 36 академических часов.

5.3. Форма обучения, режим и продолжительность занятий

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
Очная (с использованием ДОТ)	6	6	1 неделя, 6 дней

Для реализации программы используется Автоматизированная система дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (далее - система). В систему внесены контрольно-измерительные материалы, а также материалы для самостоятельной работы: методические разработки кафедры, клинические рекомендации. Лекции и часть семинаров представлены в виде записей и презентаций. Текущее тестирование проводится в системе.

ДО обучение реализуется на дистанционной площадке do.rostgmu.ru

(доступ на портал осуществляется при наличии логина и пароля от личного кабинета, который выдается слушателю после издания приказа о зачислении на цикл.

6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

распределения учебных модулей

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей
по специальности "неврология" на тему "Конформационные болезни"
(срок освоения 36 академических часов)

Код	Наименование разделов модулей	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			лекции	ПЗ	СЗ	ОСК	ДО	
<u>Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»</u>								
1.	"Конформационные болезни"	34	12	10	12		12	ТК
1.	Болезнь Паркинсона и другие синуклеинопатии	14	2	4	8		8	ТК
1.1	Болезнь Паркинсона	8	2	2	4		2	ТК
1.2	Деменция с тельцами Леви	2			2		2	ТК
1.3	Множественная системная атрофия	2			2		2	ТК
1.4	Ювенильный паркинсонизм	2		2			2	ТК
2.	Таупатии	6	2		4		6	ТК
2.1	Лобно-височная деменция	2	2				2	ТК
2.2	Прогрессирующий надъядерный паралич	2			2		2	ТК
2.3	Кортико-базальная дегенерация	2			2		2	ТК
3.	Болезнь Альцгеймера	2	2				2	ТК
4.	Прионные болезни	2			2		2	ТК
5.	Полиглутаминовые болезни	6			6		4	ТК
5.1	Болезнь Гентингтона	2			2		2	ТК
5.2	Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии	2			2		2	ТК
5.3	Спинально-бульбарная амиотрофия Кеннеди	2			2			ТК
6.	Боковой амиотрофический склероз	2		2			2	ТК
7.	Методы исследования при дегенеративных заболеваниях ЦНС	2		2				ТК
Итоговая аттестация		2			2			зачет
Всего		36	6	8	22		24	

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

"Конформационные болезни"

Код	Наименования тем, элементов
1.1	Болезнь Паркинсона (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения) – 4 часа
1.2	Деменция с тельцами Леви (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
1.3	Множественная системная атрофия (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими нейродегенеративными заболеваниями ЦНС)
1.4	Ювенильный паркинсонизм (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией, дистонией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения)
2.1	Лобно-височная деменция (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
2.2	Прогрессирующий надъядерный паралич (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
2.3	Кортико-базальная дегенерация (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
3	Болезнь Альцгеймера (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными

	расстройствами)
4	Прионные болезни (этиопатогенез, клиника болезни Крейтцфельдта-Якоба, болезни Герстманна-Страусслера-Шейнкера, семейной фатальной инсомнии и куру, диагностика, дифференциальная диагностика)
5.1	Болезнь Гентингтона (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими видами хорей (сенильная, малая, лекарственная, синдром хорей-акантоцитоз, доброкачественная, синдром Леша-Нихена), лечение)
5.2	Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами наследственных спиноцеребеллярных атаксий)
5.3	Спинально-бульбарная амиотрофия Кеннеди (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения периферического мотонейрона)
6	Боковой амиотрофический склероз (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения центрального мотонейрона)
7	Методы исследования при дегенеративных заболеваниях ЦНС (нейропсихологические тесты, генетическое тестирование, молекулярно-патобиохимические биомаркеры, сканирующая лазерная офтальмоскопия, нейровизуализация)

Рабочая программа учебного модуля

9. Организационно-педагогические условия

Тематика лекционных занятий для дистанционного обучения

№	Тема лекции	Кол-во часов
1.	Болезнь Паркинсона (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения)	2
2.	Лобно-височная деменция (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	2
3.	Болезнь Альцгеймера (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	2
	Итого:	6

Тематика семинарских занятий

№	Тема семинара	Кол-во часов
1.	Болезнь Паркинсона (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения) – 4 часа	2
2.	Деменция с тельцами Леви (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	1
3.	Множественная системная атрофия (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими нейродегенеративными заболеваниями ЦНС)	1
4.	Лобно-височная деменция (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	1
5.	Прогрессирующий надъядерный паралич (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	1
6.	Кортико-базальная дегенерация (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	1
7.	Болезнь Альцгеймера (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)	1
8.	Прионные болезни (этиопатогенез, клиника болезни Крейтцфельдта-Якоба, болезни Герстманна-Страусслера-Шейнкера, семейной фатальной инсомнии и куру, диагностика, дифференциальная диагностика)	1
9.	Болезнь Гентингтона (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими видами хорей (сенильная, малая, лекарственная, синдром хорей-акантоцитоз, доброкачественная, синдром Леша-Нихена), лечение)	1
10.	Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами наследственных спиноцеребеллярных атаксий)	1
11.	Спинально-бульбарная амиотрофия Кеннеди (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения периферического мотонейрона)	1
	Итого:	12

Тематика практических занятий

№	Тема занятия	Кол-во часов	Формы текущего контрол
1.	Болезнь Паркинсона (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения)	4	Зачет
2.	Ювенильный паркинсонизм (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией, дистонией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения)	4	
3.	Боковой амиотрофический склероз (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения центрального мотонейрона)	4	Зачет
4.	Методы исследования при дегенеративных заболеваниях ЦНС (нейропсихологические тесты, генетическое тестирование, молекулярно-патобиохимические биомаркеры, сканирующая лазерная офтальмоскопия, нейровизуализация)	4	
	Итого:	16	

10. Формы аттестации

10.1. Итоговая аттестация по Программе проводится в форме зачета 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) Нейровизуализация при дегенеративных заболеваниях ЦНС
- 2) Классификация паркинсонизма
- 3) Болезнь Паркинсона: эпидемиология, этиопатогенез, классификация клинических форм и стадий болезни
- 4) Болезнь Паркинсона: клиническая диагностика
- 5) Болезнь Паркинсона: немоторные симптомы
- 6) Болезнь Паркинсона: параклиническая диагностика
- 7) Болезнь Паркинсона: лечение в зависимости от возраста пациента
- 8) Болезнь Паркинсона: лечение в зависимости от стадии болезни
- 9) Осложнения лекарственной терапии болезни Паркинсона
- 10) Лечение осложнений лекарственной терапии болезни Паркинсона
- 11) Неотложные состояния при болезни Паркинсона
- 12) Атипичные паркинсонические расстройства ("паркинсонизм-плюс")
- 13) Болезнь Паркинсона (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения)
- 14) Деменция с тельцами Леви (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
- 15) Множественная системная атрофия (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими нейродегенеративными заболеваниями ЦНС)
- 16) Мультисистемная атрофия головного мозга. Дифференциальная диагностика клинических форм (стриатонигральная дегенерация, оливо-понтocerebellарная дегенерация)
- 17) Ювенильный паркинсонизм (эпидемиология, этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с брадикинезией, дистонией и мышечной ригидностью, особенности течения и лечения)
- 18) Лобно-височная деменция (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
- 19) Прогрессирующий надъядерный паралич (этиопатогенез, клиника,

диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)

- 20) Кортико-базальная дегенерация (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
- 21) Болезнь Альцгеймера (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими заболеваниями с когнитивными расстройствами)
- 22) Прионные болезни (этиопатогенез, клиника болезни Крейтцфельдта-Якоба, болезни Герстманна-Страусслера-Шейнкера, семейной фатальной инсомнии и куру, диагностика, дифференциальная диагностика)
- 23) Болезнь Гентингтона (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими видами хорей (сенильная, малая, лекарственная, синдром хорей-акантоцитоз, доброкачественная, синдром Леша-Нихена), лечение)
- 24) Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами наследственных спиноцеребеллярных атаксий)
- 25) Дифференциальная диагностика заболеваний с клиникой мозжечковой атаксии (спиноцеребеллярные дегенерации, рассеянный склероз, опухоли мозжечка, кранио-вертебральные аномалии)
- 26) Спинально-бульбарная амиотрофия Кеннеди (этиопатогенез, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения периферического мотонейрона)
- 27) Боковой амиотрофический склероз (этиопатогенез, классификация, клиника, диагностика, дифференциальная диагностика с другими формами поражения центрального мотонейрона)
- 28) Методы исследования при дегенеративных заболеваниях ЦНС (нейропсихологические тесты, генетическое тестирование, молекулярно-патобиохимические биомаркеры, сканирующая лазерная офтальмоскопия, нейровизуализация)

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 спиноцереbellлярной 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 бокового амиотрофического склероза
- опишите особенности параклинической диагностики бокового амиотрофического склероза
- назначьте лечение пациенту с боковым амиотрофическим склерозом
- перечислите методы исследования при дегенеративных заболеваниях ЦНС
- опишите особенности клинической диагностики бокового амиотрофического склероза
- опишите особенности клинической диагностики болезни Альцгеймера
- назначьте лечение пациенту с болезнью Альцгеймера
- опишите особенности ведения пациента с болезнью Гентингтона
- опишите особенности клинической картины болезни Гентингтона
- назначьте лечение пациенту с лобно-височной деменцией

11.3. Примеры тестовых заданий:

1. Основными симптомами паркинсонизма не является:

- 1) ригидность
- 2) тремор покоя
- 3) **постурально-кинетический тремор**
- 4) постуральные нарушения
- 5) гипокинезия, брадикинезия, олигокинезия

2. Признаки, нехарактерные для нейродегенеративного заболевания типа "паркинсонизм-плюс", в отличие от болезни Паркинсона:

- 1) ранняя деменция
- 2) вегетативная недостаточность
- 3) парез взора
- 4) мозжечковые нарушения, бульбарный синдром
- 5) **гемипарезы, параспарезы**

3. Признаки, нехарактерные для эссенциального тремора, в отличие от болезни Паркинсона:

- 1) постурально-кинетический тремор
- 2) положительный эффект от алкоголя, антиконвульсантов
- 3) симметричный дебют
- 4) **положительный эффект леводопы**

4. Признаки, нехарактерные для сосудистого паркинсонизма, в отличие от болезни Паркинсона:

- 1) связь с цереброваскулярной патологией
- 2) нарушение ходьбы, при сохранной "велосипедной пробе" в положении лежа
- 3) преимущественное поражение нижней части тела
- 4) **выраженный и стойкий эффект леводопы**
- 5) отсутствие гипокинезии

5. Нейрохимические изменения в подкорковых ядрах при болезни Паркинсона характеризуются:

- 1) **уменьшением дофамина**
- 2) увеличением дофамина
- 3) уменьшением ацетилхолина
- 4) увеличением содержания норадреналина
- 5) уменьшением содержания норадреналина

6. 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

7. При эссенциальном наследственном дрожании препаратами выбора являются:

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

8. «Истощение» эффекта дозы леводопы это:

- а) Нарастание симптомов паркинсонизма вскоре после принятия очередной дозы леводопы;
- б) Снижение продолжительности эффекта разовой дозы леводопы с плавным предсказуемым нарастанием моторных и немоторных симптомов к моменту приема очередной дозы;**
- в) Увеличение латентного периода начала действия принятой дозы леводопы (более 60 минут);
- г) Хаотичные быстрые колебания состояния пациента между избыточной двигательной активностью и обездвиженностью, обычно не имеющие временной связи с приемом леводопы

9. «Йо-йоинг» это:

- а) Нарастание симптомов паркинсонизма вскоре после принятия очередной дозы леводопы;
- б) Неодинаковая эффективность равных доз леводопы, принятых в разное время дня;
- в) Снижение продолжительности эффекта разовой дозы леводопы с плавным предсказуемым нарастанием моторных и немоторных симптомов к моменту приема очередной дозы;
- д) Хаотичные быстрые колебания состояния пациента между избыточной двигательной активностью и обездвиженностью, обычно не имеющие временной связи с приемом леводопы;**

10. «Поза просителя» наиболее характерна для:

- а) Болезни диффузных телец Леви;
- б) Болезни Паркинсона;**
- в) Мультисистемной атрофии;

d) Прогрессирующего супрануклеарного паралича

11. Акатизия – это:

- a) Нерегулярные насильственные движения, более выраженные в дистальных отделах конечностей, напоминающие мучительные судороги;
- b) Отсутствие пропорциональности, соразмерности прилагаемых усилий и скорости при выполнении целенаправленного движения;
- c) Постоянное повторение бессмысленных действий;
- d) Состояние двигательного беспокойства, неусидчивости, неспособность сохранять неподвижное состояние;**

12. Амантадины добавляются к леводопе при появлении:

- a) Дискинезий пика дозы;**
- b) Постуральных нарушений;
- c) Тремора;
- d) Флуктуации;

13. Амантадины чаще всего оказывают положительный эффект при следующем виде вторичного паркинсонизма:

- a) Нейролептический;**
- b) Посттравматический;
- c) Сосудистый;
- d) Токсический;

8. Для семейной атаксии Фридрейха характерно?

- a) 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?

- a) 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

16. Что выявляет анализ крови при гепатоцеребральной дистрофии?

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

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)

1. Признаки, нехарактерные для нейродегенеративного заболевания типа "паркинсонизм-плюс", в отличие от болезни Паркинсона:

- a) ранняя деменция
- b) вегетативная недостаточность
- c) парез зрения
- d) мозжечковые нарушения, бульбарный синдром
- e) **гемипарезы, парапарезы**

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

- a) с фуникулярным миелозом
- б) с дистальной моторной диабетической полинейропатией
- в) с невралгической амиотрофией Шарко-Мари
- г) **с прогрессирующей мышечной дистрофией**
- д) с мозжечковой миоклонической диссинергией Ханта

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.
3. Скоромец А.А. Лекарственная терапия неврологических больных (для врачей и аспирантов). - Москва: МИА, 2017. 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. Ньюссбаум Р.Л. Медицинская генетика : учебное пособие : 397 нагляд. ил., схем и табл., 43 клин. случая / Р.Л. Ньюссбаум, Р.Р. Мак-Иннес, Х.Ф. Виллард ; пер. с англ. под ред. Н.П. Бочкова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - 624 с.
5. Клинико-генетические аспекты врожденной и наследственной патологии у населения Ростовской области : коллективная монография / под ред. Р.А. Зинченко, А.А. Сависько, С.С. Амелиной. - Р/на/Д : изд-во РостГМУ, 2010. - 519 с.

	ЭЛЕКТРОННЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ РЕСУРСЫ	Доступ к ресурсу
1.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opac/	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 Springer Nature. - 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.	ENVOС.RU English vocabulary]: 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 языков. - 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