**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»**

**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

УТВЕРЖДАЮ

Ректор ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России

член-корр. НАМНУ, проф. Г.А. Игнатенко

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

«\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2023 г.

**Дополнительная профессиональная программа** **повышения**

**квалификации**

**«Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых»**

Кафедра детской и общей неврологии ФИПО

Трудоемкость: 36 часов /36 зачетных единиц трудоемкости

Специальность основная: неврология

Форма обучения: очная

Донецк 2023

**Разработчики программы:**

| № п/п | Фамилия, имя, отчество | Учёная степень, учёное звание | Занимаемая должность |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Луцкий Игорь Степанович | д. мед. н.,доцент | Зав. кафедрой детской и общей неврологии ФИПО |
|  | Евтушенко Станислав Константинович | д. мед. н.,профессор | Профессор кафедры детской и общей неврологии ФИПО |
|  | Ефименко Максим Владимирович | к. мед. н. | Доцент кафедры детской и общей неврологии ФИПО |
|  | Морозова Анна Владимировна | к. мед. н. | Доцент кафедры детской и общей неврологии ФИПО |
|  | Филимонов Дмитрий Алексеевич | к. мед. н. | Доцент кафедры детской и общей неврологии ФИПО |
|  | Шаймурзин Марк Рафисович | д. мед. н. | Доцент кафедры детской и общей неврологии ФИПО |

**ДПП ПК** «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» обсуждена на учебно-методическом заседании кафедры детской и общей неврологии ФИПО

«\_27\_\_» \_\_апреля\_\_\_\_\_\_ 2023 г., протокол № \_\_11\_\_\_

Зав. кафедрой детской и общей неврологии ФИПО

д.м.н., доцент \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ И. С. Луцкий

 (подпись)

**ДПП ПК** «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» рассмотрена на заседании методической комиссии ФИПО

«\_27\_\_» \_\_апреля\_\_\_\_\_\_ 2023 г., протокол № \_\_5\_\_\_

Председатель комиссии, д.м.н.,

профессор \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ А.Э. Багрий

(подпись)

ДПП ПК «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» рассмотрена на заседании Ученого совета ФИПО

«\_27\_\_» \_\_апреля\_\_\_\_\_\_ 2023 г., протокол № \_\_7\_\_\_

Председатель Ученого совета ФИПО,

к.м.н., доцент \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ А.В. Ващенко

(подпись)

Заместитель проректора по учебной работе

по вопросам последипломного образования,

к.м.н., доцент \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ А.Л. Христуленко

(подпись)

**ДПП ПК** «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» утверждена на заседании Ученого совета ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России протокол № \_\_3\_\_ от «\_\_27\_» апреля \_ 2023 г.

Секретарь Ученого совета

ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России

 к.м.н., доцент \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Е.И. Беседина

(подпись)

**СОДЕРЖАНИЕ**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Общая характеристика дополнительной профессиональной образовательной программы  |  | стр. 4 |
|  | Цель программы |  | стр. 4 |
|  | Планируемые результаты обучения |  | стр. 5 – 18 |
|  | Учебный план |  | стр. 19 |
|  | Календарный учебный график |  | стр. 20 |
|  | Рабочие программы модулей |  | стр. 21 – 27 |
|  | Организационно-педагогические условия |  | стр. 28 |
|  | Материально-технические условия реализации программы |  | стр. 28-29 |
|  | Учебно-методическое и информационное обеспечение  |  | стр. 29 – 30 |
|  | Формы аттестации и оценочные материалы |  | стр. 31 – 37 |

ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

1. Общая характеристика дополнительной профессиональной образовательной программы

Дополнительная профессиональная образовательная программа (ДПП) повышения квалификации врачей «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» со сроком освоения 36 академических часа является нормативно-методическим документом, регламентирующим содержание, организационно-методические формы и трудоёмкость обучения.

Дополнительные профессиональные образовательные программы, реализуемые в ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России, представляют собой комплект учебно-методических документов, определяющих содержание и методы реализации процесса обучения, разработанный и утверждённый вузом с учётом требований рынка труда, федеральных государственных образовательных стандартов, профессиональных стандартов, квалификационных требований.

Актуальность дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» обусловлена ростом распространенности демиелинизирующих заболеваний, большим разнообразием современных диагностических и лечебных методик, которыми необходимо овладеть современному врачу-неврологу для улучшения качества жизни пациентов, необходимостью совершенствования и получения новых компетенций врачебной деятельности, адаптированной к новым экономическим и социальным условиям с учетом международных требований и стандартов.

ДПП направлена на формирование у слушателей компетенций, позволяющих оказывать пациентам квалифицированную помощь; формирование готовности и способности к профессиональному, личностному и культурному самосовершенствованию, стремления к постоянному повышению своей квалификации, новаторству.

ДПП регламентирует цели, планируемые результаты обучения, учебный план, календарный учебный график, содержание рабочих программ, условия и технологии реализации образовательного процесса, оценку качества подготовки (Приказ Минобрнауки России от 01.07.2013 г. N499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».)

Программа разработана с учётом:

1. Приказа Минобрнауки России от 01.07.2013 г. N499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»
2. Профессионального стандарта «Врач-невролога», утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29.01.2019 № 51н
3. Лицензии на образовательную деятельность ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России
4. Цель программы

Качественная подготовка слушателей в соответствии с перечнем компетенций, необходимых для освоения ДПП.

Совершенствование профессиональных компетенций врача-невролога, необходимых для выполнения всех видов профессиональной деятельности в рамках имеющейся квалификации, в т.ч. диагностической и лечебной трудовых функциях. Врач-невролог выполняет следующие виды профессиональной деятельности: профилактическая, диагностическая, лечебная, реабилитационная, организационно-управленческая.

*Задачи теоретической части изучения ДПП*:

1. совершенствование знаний о патогенетических особенностях развития болезней двигательного нейрона,
2. совершенствование знаний о современных методах диагностики болезней двигательного нейрона,
3. совершенствование знаний о «новых» формах болезней двигательного нейрона (синдромы «flail-arm», «flail-leg»).
4. совершенствование знаний об особенностях паллиативной помощи и перспективным подходам к лечению болезней двигательного нейрона.

***Задачи практической части изучения ДПП*:**

1. совершенствовать умения и владения для диагностики болезней двигательного нейрона;
2. совершенствовать умения и владения в проведении комплексного лечения пациентов с патологией двигательного нейрона, в т.ч. в области паллиативной помощи.
3. Планируемые результаты обучения

Планируемые результаты обучения вытекают из Профессионального стандарта «Врач-невролог», утвержденного приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 29.01.2019 № 51н.

**Требования к квалификации врача-невролога:** Высшее образование - специалитет по специальности «Лечебное дело» или «Педиатрия» и подготовка в интернатуре и (или) ординатуре по специальности «Неврология» и дополнительное профессиональное образование – программы профессиональной переподготовки по специальности «Неврология», сертификат специалиста или свидетельство об аккредитации по специальности «Неврология», без предъявления требований к стажу работы.

В результате освоения программы дополнительного профессионального образования «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» врач-невролог должен актуализировать свои знания, осуществить формирование профессиональной компетенции путем обучения проведению диагностических, дифференциально диагностических и терапевтических мероприятий у неврологических пациентов.

В результате успешного освоения программы слушатель усовершенствует имеющиеся профессиональные компетенции - способность/готовность:

1. Проводить обследования пациентов с подозрением на болезни двигательного нейрона (ПК1);
2. Назначать и проводить базисное лечение пациентам с патологией двигательного нейрона, направленное на замедление прогрессирования заболевания (ПК2);
3. Планировать и контролировать эффективность симптоматической терапии и паллиативной помощи, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов (ПК3);
4. Проводить медицинские экспертизы в отношении пациентов с болезнями двигательного нейрона (ПК4);
5. Проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике ранний осложнений болезней двигательного нейрона, по формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения (ПК 5)
6. Оказывать неотложную помощь при состояниях, возникающих при патологии двигательного нейрона, а также им сопутствующих заболеваниях (ПК 6)

Связь ДПП ПК с профессиональным стандартом «Врач-невролог»:

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Трудовая функция (профессиональная компетенция)** | **Трудовые действия** | **Необходимые умения** | **Необходимые знания** |
| A/01.8 (ПК 1-4) | Сбор жалоб, анамнеза жизни, анамнеза болезни у пациентов (их законных представителей) с неврологическими заболеваниями или подозрением на неврологические заболевания | Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Общие вопросы организации оказания медицинской помощи населению |
| Интерпретация информации, полученной от пациентов (их законных представителей) с неврологическими заболеваниями или подозрением на неврологические заболевания | Интерпретация информации, полученной от пациентов (их законных представителей) с неврологическими заболеваниями или подозрением на неврологические заболевания | Вопросы организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в целях предупреждения возникновения и распространения инфекционных заболеваний |
| Осмотр пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Оценивать соматический статус пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы (внешний осмотр, пальпация, аускультация, измерение артериального давления, пульса, температуры) | Порядок оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Осмотр пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Исследовать и интерпретировать неврологический статус, в том числе: -оценивать уровень сознания (ясное, оглушение, сопор, кома, делирий); -оценивать общемозговые симптомы (уровень контакта с пациентом, ориентировка в месте, времени, собственной личности); -оценивать менингеальные симптомы (ригидность мышц шеи, симптомы Кернига, Брудзинского, Бехтерева); -оценивать функции черепных нервов (выявлять нарушения обоняния, оценивать изменения остроты зрения и полей зрения, оценивать фотореакции, исследовать объем движений глазных яблок, выявлять анизокорию, диплопию, страбизм, ограничение взора, корковый и стволовой парез взора, выявлять признаки нарушения чувствительности на лице - периферический (ядерное поражение, поражение корешка, ветви нерва) и (или) центральный тип, нарушения жевания, оценивать функции мимических мышц и выявлять центральный и периферический тип поражения мимических мышц, оценивать функции слезной железы, выявлять гиперакузию, нарушение вкуса на передней 2/3 языка, выявлять признаки поражения вестибуло-кохлеарного нерва, оценивать нистагм, вестибулярное и невестибулярное головокружение, снижение слуха, оценивать функции каудальной группы черепных нервов, оценивать подвижность мягкого неба, глоточного рефлекса, глотания, фонацию, вкусовую функцию на задней 1/3 языка); -выявлять наличие вегетативных нарушений; -оценивать силу мышц, которые участвуют в поднимании плеч, повороте головы в стороны; -оценивать четкость речи пациента, выявлять нарушения артикуляции, атрофии мышц языка и нарушение движений языка; -выявлять альтернирующие синдромы, бульбарный и псевдобульбарный синдром; -выявлять и оценивать симптомы орального автоматизма; -исследовать произвольные движения, оценивать объем и силу движений; -выявлять нарушения мышечного тонуса; -вызывать и оценивать глубокие и поверхностные рефлексы; -вызывать патологические пирамидные рефлексы, защитные спинальные рефлексы, клонусы, синкинезии; -оценивать мышечные атрофии, фибрилляции и фасцикуляции; - исследовать чувствительность (поверхностную, глубокую); -выявлять невральные, корешковые, сегментарные, спинальные, проводниковые (спинальные или церебральные) и корковые расстройства чувствительности; -выявлять симптомы натяжения нервных стволов и корешков; -оценивать координацию движений; -оценивать выполнение координаторных проб; -оценивать ходьбу; -исследовать равновесие в покое; -выявлять основные симптомы атаксии; -оценивать высшие корковые функции (речь, гнозис, праксис, чтение, письмо, счет, память, внимание, интеллект) и их расстройства; -выявлять вегетативные нарушения, нарушения терморегуляции, потоотделения, трофические расстройства, нарушения тазовых функций | Анатомическое строение центральной и периферической нервной системы, строение оболочек и сосудов мозга, строение опорно-двигательного аппарата |
| Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Интерпретировать и анализировать результаты осмотра и обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Основные физикальные методы обследования нервной системы |
| Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на инструментальное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Обосновывать и составлять план обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Основы топической и синдромологической диагностики неврологических заболеваний |
| Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Обосновывать и планировать объем инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Принципы организации произвольного движения, механизмы регуляции мышечного тонуса, нейрофизиологические и нейрохимические механизмы регуляции деятельности эктрапирамидной нервной системы, патогенетические основы эктрапирамидных двигательных расстройств, гипотоно-гиперкинетический и гипертоно-гипокинетический синдромы, координаторные нарушения, клинические особенности различных типов атаксий, симптомы и синдромы поражений мозжечка |
| Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на лабораторное обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии, методов функциональной нейровизуализации, рентгенографии, офтальмоскопии, электроэнцефалографии, электронейромиографии, реоэнцефалографии, эхоэнцефалографии, вызванных потенциалов, ультразвукового дуплексного сканирования/дуплексного сканирования/триплексного сканирования/ультразвуковой допплерографии/транскраниальной допплерографии, транскраниальной магнитной стимуляции | Признаки центрального и периферического пареза, боковой амиотрофический синдром |
| Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) | Обосновывать и планировать объем лабораторного обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Типы расстройств чувствительности, нейропатофизиологические, нейрохимические и психологические аспекты боли, антиноцицептивная система |
|  | Интерпретировать и анализировать результаты лабораторного обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Основные альтернирующие синдромы при поражении ствола головного мозга |
|  | Производить лекарственные пробы (прозериновая проба, аспириновая проба) | Основные дислокационные синдромы (супратенториального и субтенториального вклинения) |
|  | Выполнять люмбальную пункцию | Синдромы поражения лобной, височной, теменной, затылочной долей, лимбической системы, таламуса, гипоталамуса и гипофиза |
|  | Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, порядками оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Нарушение высших мозговых функций |
|  | Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Этиология, патогенез, диагностика и клинические проявления основных заболеваний и (или) состояний нервной системы: -сосудистые заболевания головного мозга, острые нарушения мозгового кровообращения; -хроническая ишемия головного мозга; -демиелинизирующие заболевания; -инфекционные заболевания; -опухоли нервной системы; -черепно-мозговая и спинальная травмы; - травмы периферических нервов; -пароксизмальные нарушения (эпилепсия, синкопальные состояния, первичные головные боли); -нервно-мышечные заболевания; -заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы); -метаболические расстройства и интоксикации нервной системы; -паразитарные заболевания нервной системы; -дегенеративные заболевания нервной системы; -экстрапирамидные заболевания; -деменции и когнитивные расстройства; -патология вегетативной нервной системы; -коматозные состояния и другие нарушения сознания |
|  | Выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Современные методы клинической, лабораторной, инструментальной, нейрофизиологической диагностики заболеваний и (или) состояний нервной системы |
|  | Устанавливать синдромологический и топический диагноз у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Показания к госпитализации в неврологическое отделение (неврологический центр) или отделение нейрореанимации |
|  | Использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего и осложнений) с учетом МКБ | МКБ |
|  | Производить дифференциальную диагностику пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
|  | Применять медицинские изделия в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |  |
|  | Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |  |
| A/02.8 (ПК 1-4, 6) | Разработка плана лечения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Разрабатывать план лечения пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Порядок оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Стандарты медицинской помощи при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Назначение физиотерапевтических методов, рефлексотерапии, лечебной физкультуры, массажа, мануальной терапии пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания | Современные методы лечения следующих заболеваний нервной системы: -острые сосудистые заболевания головного и спинного мозга; -хроническая ишемия головного мозга; -деменции и когнитивные расстройства; -эпилепсия, синкопальные состояния; -головные боли (первичные, вторичные); -демиелинизирующие заболевания; -инфекционные заболевания нервной системы; -опухоли нервной системы; -черепно-мозговая и спинальная травмы; - травмы периферических нервов; -нервно-мышечные заболевания; -заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы); -метаболические расстройства и интоксикации нервной системы; -паразитарные заболевания нервной системы; -дегенеративные заболевания нервной системы; -экстрапирамидные заболевания; -патология вегетативной нервной системы; -коматозные состояния и другие нарушения сознания |
| Профилактика или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания | Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния нервной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения | Механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в неврологии; показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные |
|  | Оказывать неотложную помощь при состояниях возникающих при заболеваниях нервной системы, а так же им сопутствующих заболеваниях | Методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний нервной системы; показания и противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные |
|  |  | Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при обследовании или лечении пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| A/03.8 (ПК 1-4) | Составление плана мероприятий медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Определять медицинские показания для проведения мероприятий медицинской реабилитации пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Стандарты медицинской помощи при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Проведение мероприятий медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов | Разрабатывать план реабилитационных мероприятий у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Порядок оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях нервной системы |
| Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Проводить мероприятия медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Оценка эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Определять медицинские показания для направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий по медицинской реабилитации и санаторно-курортному лечению, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Основы медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Проведение профилактических мероприятий по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся осложнений (пролежни, тромбоэмболические осложнения) у пациентов с ограниченными двигательными возможностями | Оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации программы реабилитации или абилитации инвалидов | Методы медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Оценка эмоциональных расстройств и их коррекция у пациентов с хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы | Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями нервной системы, для прохождения медико-социальной экспертизы | Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов |
| Мотивирование пациента и его родственников на активное участие в реабилитации и абилитации | Выявлять эмоциональные расстройства и выполнять их коррекцию у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на всем протяжении выполнения реабилитационных программ | Механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
|  |  | Медицинские показания для направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы к врачам-специалистам для назначения проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов |
|  |  | Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
|  |  | Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями нервной системы, последствиями травм или дефектами, на медико-социальную экспертизу |
|  |  | Требования к оформлению медицинской документации |
| A/04.8 (ПК 1-5) | Пропаганда здорового образа жизни, профилактика заболеваний и (или) состояний нервной системы | Проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с нормативными правовыми актами | Нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения пациентов при заболеваниях нервной системы |
| Проведение медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за пациентами с хроническими заболеваниями нервной системы в соответствии с нормативными правовыми актами | Производить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний нервной системы | Принципы диспансерного наблюдения за пациентами при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии нормативными правовыми актами |
| Осуществление диспансеризации населения с целью раннего выявления заболеваний и (или) состояний нервной системы и основных факторов риска их развития в соответствии с нормативными правовыми актами | Проводить диспансеризацию населения с целью раннего выявления хронических заболеваний и (или) состояний нервной системы, основных факторов риска их развития | Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении медицинских осмотров, диспансеризации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Проведение диспансерного наблюдения за пациентами с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы | Производить диспансерное наблюдение пациентов с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы | Формы и методы санитарно-просветительной работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ |
| Проведение профилактических мероприятий по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний и (или) состояний нервной системы, в том числе: -проведение первичной и вторичной профилактики сосудистых заболеваний головного мозга; -профилактика прогрессирования когнитивных нарушений; -проведение профилактики болевых синдромов в спине; -профилактика мигрени | Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показания для направления к врачу-специалисту | Основы здорового образа жизни, методы его формирования |
|  | Проводить санитарно-противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции | Формы и методы санитарно-просветительной работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний нервной системы |
|  | Разработать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения и борьбы с немедицинским потреблением наркотических средств и психотропных веществ | Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний нервной системы |
|  |  | Порядок организации медицинских осмотров и диспансеризации взрослых различных возрастных групп |
|  |  | Медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики заболеваний нервной системы у пациентов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |
|  |  | Порядок диспансерного наблюдения пациентов с хроническими заболеваниями нервной системы |
|  |  | Принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди пациентов с хроническими заболеваниями нервной системы |
| A/05.8 (ПК 1-4) | Динамическое наблюдение пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи | Оценивать тяжесть состояния пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь | Нормативные правовые акты, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинских работников, в том числе в сфере назначения, выписывания и хранения наркотических средств и психотропных веществ |
| Оценка интенсивности и характера болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Определять медицинские показания для направления пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь населению, для назначения необходимого лечения, направленного на облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни | Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Обезболивание и коррекция неврологических симптомов заболевания у пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи | Оценивать интенсивность и характер болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы | Клинические рекомендации по ведению хронического болевого синдрома у пациентов, получающих паллиативную медицинскую помощь |
| Разработка и проведение мероприятий по улучшению качества жизни пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, требующих оказания паллиативной медицинской помощи | Разрабатывать индивидуальный план оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с учетом тяжести состояния, прогноза заболевания, выраженности болевого синдрома, тягостных симптомов, социального положения, а также индивидуальных потребностей пациента, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Порядок оказания паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи | Обосновывать схему, план и тактику ведения пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающего паллиативную медицинскую помощь | Основы паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Консультирование родственников пациента по навыкам и организации индивидуального ухода за пациентом при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь | Предусматривать возможные осложнения и осуществлять их профилактику | Медицинские показания к оказанию паллиативной медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы |
| Решение этических вопросов, помощь в решении юридических вопросов, возникающих в связи с тяжелой болезнью и приближением смерти | Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы | Механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций при их применении |
|  | Решать вопросы о трудоспособности пациента с заболеванием и (или) состоянием нервной системы, получающего паллиативную медицинскую помощь | Механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций при их применении |
|  | Оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством Российской Федерации | Основы рационального питания, принципы диетотерапии и энтерального питания при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы у пациентов, требующих паллиативной медицинской помощи |
|  |  | Особенности коммуникации и основные навыки общения с пациентами, нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, и их родственниками |
|  |  | Критерии временной и стойкой нетрудоспособности пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь |
|  |  | Принципы организации и проведения медико-социальной экспертизы пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь |
| A/06.8 (ПК 1-4) | Проведение отдельных видов медицинских освидетельствований, предварительных и периодических медицинских осмотров | Определять наличие медицинских противопоказаний, медицинских показаний и медицинских ограничений к управлению транспортным средством, заболеваний, при наличии которых противопоказано владение оружием, в части, касающейся заболеваний и (или) состояний нервной системы | Порядок выдачи листков нетрудоспособности |
| Проведение экспертизы временной нетрудоспособности пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, работа во врачебной комиссии медицинской организации, осуществляющей экспертизу временной нетрудоспособности | Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, на прохождение медико-социальной экспертизы | Порядки проведения отдельных видов медицинских освидетельствований, предварительных и периодических медицинских осмотров |
| Подготовка необходимой медицинской документации для осуществления медико-социальной экспертизы пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы | Определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого нарушения функции организма, обусловленного заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы | Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, на медико-социальную экспертизу, в том числе для составления индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов, требования к оформлению медицинской документации |
| Направление пациентов, имеющих стойкое нарушение функции организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями, последствиями травм или дефектами нервной системы, для прохождения медико-социальной экспертизы | Выносить медицинские заключения по результатам медицинского освидетельствования, предварительных и периодических медицинских осмотров в части, касающейся наличия и (или) отсутствия заболеваний и (или) состояний нервной системы | Медицинские противопоказания, медицинские показания и медицинские ограничения к управлению транспортным средством, заболевания, при наличии которых противопоказано владение оружием, в части, касающейся заболеваний и (или) состояний нервной системы |
| A/07.8 (ПК 1-4) | Составление плана работы и отчета о своей работе | Составлять план работы и отчет о своей работе | Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю «Неврология», в том числе в форме электронного документа |
| Ведение медицинской документации, в том числе в форме электронного документа | Вести медицинскую документацию, в том числе в форме электронного документа, и контролировать качество ее ведения | Правила работы в информационных системах в сфере здравоохранения и информационно-телекоммуникационной сети «Интернет» |
| Контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом | Производить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья прикрепленного населения | Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях неврологического профиля |
| Обеспечение внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности | Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом | Требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии |
|  | Использовать информационные системы в сфере здравоохранения и информационно-телекоммуникационную сеть «Интернет» |  |
|  | Обеспечивать внутренний контроль качества и безопасности медицинской деятельности |  |

1. **Учебный план**

**Трудоёмкость обучения:** 36 академических часов. **Форма обучения:** очная

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| № п/п | Наименование разделов и дисциплин (модулей) | Трудоёмкость в зачётных единицах | Трудоёмкость в часах (всего) | Аудиторные занятия | Занятия с использованием ДОТ | Формы контроля (аттестация) | Совершенствуемые компетенции |
| Лекции | Практические занятия | Семинарские занятия | Лекции | Практические занятия | Семинарские занятия | Текущий контроль | Промежуточная аттестация | Итоговая аттестация | ПК |
| всего | В том числе с симуляционным обучением |
| **1** | **Модуль 1. Этиология и патогенез болезни двигательного нейрона. Спектр болезней двигательного нейрона. Клиническая картина бокового амиотрофического склероза, основные принципы диагностики и лечения.** | **7** | **7** |  | **3** | **2** |  | **4** |  |  |  | зачет |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| **2** | **Модуль 2. Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона. Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона.** | **27** | **27** |  | **13** | **4** | **6** | **8** |  |  |  | зачет |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| **3** | **Итоговая аттестация** | **2** | **2** |  |  |  |  |  |  |  |  |  | **2** | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| **4** | **Всего** | **36** | **36** |  | **16** | **6** | **6** | **12** |  |  |  |  | **2** |  |
| **Общий объем подготовки** | **36** | **36** |
| *Сокращения*: Т – тестированиеПР – оценка освоения практических навыков (умений)ЗС – решение ситуационных задач |

1. **Календарный учебный график ДОТ/лекции**

|  |  |
| --- | --- |
| Периоды освоения | 1 неделя |
| Понедельник | У |
| Вторник | ДОТ |
| Среда | У |
| Четверг | У |
| Пятница | У |
| Суббота | ИА |
| Воскресение | В |

*Сокращения:* У – учебные занятия (аудиторные), ДОТ – учебные занятия с использованием ДОТ, ИА – итоговая аттестация

1. **Рабочие программы модулей**

**Рабочая программа модуля №1**

**«Этиология и патогенез болезни двигательного нейрона. Спектр болезней двигательного нейрона. Клиническая картина болезни двигательного нейрона, основные принципы диагностики и лечения.»**

Рабочая программа модуль 1 «Этиология и патогенез болезни двигательного нейрона. Спектр болезней двигательного нейрона. Клиническая картина болезни двигательного нейрона, основные принципы диагностики и лечения» ДПП повышения квалификации «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» направлена на повышение профессионального уровня имеющейся квалификации. Освоение программы ставит целью овладение новой (актуальной) информацией по вопросам организации работы врача невролога, по этиологии, патогенезу и патоморфологии болезней двигательного нейрона, по вопросам организации работы врача-невролога, современных стандартов диагностики болезней двигательного нейрона, дифференциальной диагностике с другими заболеваниями нервной системы, а также овладение новым (актуальными) представлениями о патогенезе болезни двигательного нейрона.

**Планируемые результаты обучения**

*Совершенствованию подлежат следующие компетенции:*

1. Проводить обследования пациентов при подозрении на болезнь двигательного нейрона (ПК1);
2. Назначать и проводить лечение пациентам с болезнью двигательного нейрона, направленное на замедление прогрессирования заболевания (ПК2);
3. Планировать и контролировать эффективность медицинской реабилитации пациентов (детей и взрослых) с болезнью двигательного нейрона, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов (ПК3);
4. Проводить медицинские экспертизы в отношении пациентов с болезнью двигательного нейрона (ПК4);
5. Проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике ранних осложнений болезни двигательного нейрона и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения (ПК 5)
6. Оказывать неотложную помощь при состояниях, возникающих при демиелинизирующих заболеваниях нервной системы, а также им сопутствующих заболеваниях (ПК 6)

**Слушатель должен знать:** Конституцию Российской Федерации; законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения; основные положения Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан, законодательства об обязательном медицинском страховании, о территориальной программе государственных гарантий бесплатной медицинской помощи (виды медицинской помощи, предоставляемой населению бесплатно, медицинской помощи, предоставляемой в рамках территориальной программы обязательного медицинского страхования, медицинской помощи, предоставляемой за счет средств бюджетов всех уровней). Знать этиологию, патогенез, стандарты диагностики и лечения болезней двигательного нейрона.

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| № п/п | Наименование разделов и дисциплин (модулей)\* | Трудоёмкость в зачётныхединицах | Трудоёмкость в часах (всего) | Аудиторныезанятия | Занятияс использованием ДОТ | Формы контроля(аттестация) | Совершенствуемыекомпетенции |
| Лекции | Практические занятия | Семинарские занятия | Лекции | Практические занятия | Семинарские занятия | Текущий контроль  | Промежуточная аттестация | Итоговая аттестация | ПК |
| всего | В том числе с симуляционным обучением |
| 1 | **Модуль 1.**  **Этиология и патогенез болезни двигательного нейрона. Спектр болезней двигательного нейрона. Клиническая картина бокового амиотрофического склероза, основные принципы диагностики и лечения.** | **7** | **7** |  | **3** | **2** |  | **4** |  |  |  | зачет |  |  |
| 1.1 | Этиология и патогенез болезни двигательного нейрон. Классификация форм болезни двигательного нейрона. Классификация бокового амиотрофического склероза. | 2 | 2 |  |  |  |  | 2 |  |  | Т,ПР,ЗС |  |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| 1.2 |  Клиническая картина бокового амиотрофического склероза. Основные принципы диагностики и лечения бокового амиотрофического склероза. | 5 | 5 |  | 3 | 2 |  | 2 |  |  | Т,ПР,ЗС |  |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |

1. **Учебно-тематический план модуля №1**

*Сокращения*:

Т – тестирование

ПР – оценка освоения практических навыков (умений)

ЗС – решение ситуационных задач

**2. Тематический план модуля №1**

**«Этиология и патогенез болезни двигательного нейрона. Спектр болезней двигатель-ного нейрона. Клиническая картина бокового амиотрофического склероза, основные принципы диагностики и лечения»**

**Тематический план лекций**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № п/п | Тема лекции | Кол-во часов |
| Ауд. | ДОТ |
| 1 | Этиология и патогенез болезни двигательного нейрон. Классификация форм болезни двигательного нейрона. Классификация бокового амиотрофического склероза. |  | 2 |
| 2 |  Клиническая картина бокового амиотрофического склероза. Основные принципы диагностики и лечения бокового амиотрофического склероза. |  | 2 |

**Тематический план практических занятий**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № п/п | Тема занятия | Кол-во часов |
| Ауд. | ДОТ |
| всего | В том числе с симуляционным обучением |
| **1** | Клиническая картина бокового амиотрофического склероза. Основные принципы диагностики и лечения бокового амиотрофического склероза. | 3 | 2 |  |

**Рабочая программа модуля №2**

**«Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона. Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона»**

Рабочая программа модуль 2 «Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона. Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона» ДПП повышения квалификации «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» направлена на повышение профессионального уровня имеющейся квалификации. Освоение программы ставит целью овладение новой (актуальной) информацией по вопросам организации работы врача невролога, по этиологии, патогенезу и патоморфологии болезней двигательного нейрона, по вопросам организации работы врача-невролога, современных стандартов диагностики болезней двигательного нейрона, дифференциальной диагностике с другими заболеваниями нервной системы, а также овладение новым (актуальными) представлениями о перспективных методах лечения болезни двигательного нейрона.

**Планируемые результаты обучения**

*Совершенствованию подлежат следующие компетенции:*

1. Проводить обследования пациентов при подозрении на болезнь двигательного нейрона (ПК1);
2. Назначать и проводить лечение пациентам с болезнью двигательного нейрона, направленное на замедление прогрессирования заболевания (ПК2);
3. Планировать и контролировать эффективность медицинской реабилитации пациентов (детей и взрослых) с болезнью двигательного нейрона, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов (ПК3);
4. Проводить медицинские экспертизы в отношении пациентов с болезнью двигательного нейрона (ПК4);
5. Проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике ранних осложнений болезни двигательного нейрона и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения (ПК 5)
6. Оказывать неотложную помощь при состояниях, возникающих при демиелинизирующих заболеваниях нервной системы, а также им сопутствующих заболеваниях (ПК 6)

**Слушатель должен знать:** Конституцию Российской Федерации; законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения; основные положения Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан, законодательства об обязательном медицинском страховании, о территориальной программе государственных гарантий бесплатной медицинской помощи (виды медицинской помощи, предоставляемой населению бесплатно, медицинской помощи, предоставляемой в рамках территориальной программы обязательного медицинского страхования, медицинской помощи, предоставляемой за счет средств бюджетов всех уровней). Знать этиологию, патогенез, стандарты диагностики и лечения болезней двигательного нейрона.

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| № п/п | Наименование разделов и дисциплин (модулей)\* | Трудоёмкость в зачётныхединицах | Трудоёмкость в часах (всего) | Аудиторныезанятия | Занятияс использованием ДОТ | Формы контроля(аттестация) | Совершенствуемыекомпетенции |
| Лекции | Практические занятия | Семинарские занятия | Лекции | Практические занятия | Семинарские занятия | Текущий контроль  | Промежуточная аттестация | Итоговая аттестация | ПК |
| всего | В том числе с симуляционным обучением |
| 2 | **Модуль 2.**  **Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона. Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона** | **27** | **27** |  | **13** | **4** | **6** | **8** |  |  |  | зачет |  |  |
| 2.1 | Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона | 7 | 7 |  | 5 | 2 |  | 2 |  |  | Т,ПР,ЗС |  |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| 2.2 | Современные представления о БАС-плюс и новых формах БАС (синдромы «flail-arm», «flail-leg») | 7 | 7 |  | 3 |  | 2 | 2 |  |  | Т,ПР,ЗС |  |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| 2.3 | Своевременная диагностика БАС: обновленные Эль-Эскорианские критерии, критерии Awaji и Gold Cost | 7 | 7 |  | 3 |  | 2 | 2 |  |  | Т,ПР,ЗС |  |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| 2.4 | Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона | 6 | 6 |  | 2 | 2 | 2 | 2 |  |  | Т,ПР,ЗС |  |  | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |
| **3** | **Итоговая аттестация** | **2** | **2** |  |  |  |  |  |  |  |  |  | **2** | 1, 2, 3, 4, 5, 6 |

1. **Учебно-тематический план модуля №2**

*Сокращения*:

Т – тестирование

ПР – оценка освоения практических навыков (умений)

ЗС – решение ситуационных задач

**2. Тематический план модуля №2**

**«Модуль 2. Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона. Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона»**

**Тематический план лекций**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № п/п | Тема лекции | Кол-во часов |
| Ауд. | ДОТ |
| 1 | Клинические особенности отдельных форм болезни двигательного нейрона |  | 2 |
| 2 | Современные представления о БАС-плюс и новых формах БАС (синдромы «flail-arm», «flail-leg») |  | 2 |
| 3 | Своевременная диагностика БАС: обновленные Эль-Эскорианские критерии, критерии Awaji и Gold Cost |  | 2 |
| 4 | Симптоматическая и паллиативная помощь. Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона |  | 2 |

**Тематический план семинарских занятий**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № п/п | Тема занятия | Кол-во часов |
| Ауд. | ДОТ |
| 1 | Современные подходы к базисной терапии БАС | 2 |  |
| 2 | Симптоматическая терапия болезней двигательного нейрона | 2 |  |
| 3 | Своевременная критерии диагностики БАС | 2 |  |

**Тематический план практических занятий**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № п/п | Тема занятия | Кол-во часов |
| Ауд. | ДОТ |
| всего | В том числе с симуляционным обучением |
| **1** | Использование оценочных и диагностических шкал при болезни двигательного нейрона | 5 | 2 |  |
| **2** | Особенности паллиативной помощи пациентам с БАС | 3 |  |  |
| **3** | Обзор и анализ основных клинических исследований в области болезни двигательного нейрона | 3 |  |  |
| **4** | Экспериментальные и перспективные методы лечения болезней двигательного нейрона (новые лекарственные препараты tofersol, taurursodiol и др.) | 2 | 2 |  |

1. **Организационно - педагогические условия реализации ДПП**

При реализации ДПП применяется вариант дискретного обучения с поэтапным освоением отдельных учебных модулей в порядке, установленном дополнительной профессиональной программой и расписанием занятий.

Реализация ДПП предусматривает использование дистанционных образовательных технологий (ДОТ), применяемых для преподавания теоретических разделов учебных модулей (чтение лекций) с использованием синхронной формы проведения занятий (онлайн лекции в формате вебинара).

Во время проведения практических занятий используются следующее варианты симуляционного обучения: деловая игра, круглый стол, кейс-метод: решение ситуационных задач, моделирующих работу с пациентами.

Итоговая аттестация обучающихся по ДПП осуществляется в очной форме.

Организационное и методическое взаимодействие обучающихся с педагогическими работниками проходит путем непосредственно контакта обучающихся с преподавателями при использовании традиционных форм обучения, а также может осуществляться с применением ДОТ (с использованием ресурсов системы Moodle, посредством электронной почты и т.п.) при подготовке к семинарско-практическим занятиям, а также чтении онлайн лекций в формате вебинаров.

При реализации ДПП местом осуществления образовательной деятельности является место нахождения Университета (клинической базы профильной кафедры).

* 1. **Материально-технические условия реализации программы**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| № п/п | Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, лабораторий, симуляционных классов в ЦСО | Вид занятий(лекция, практическое занятие, семинар) | Наименование оборудования, компьютерного обеспечения др. |
| 1. | Институт неотложной и восстановительной хирургии имени В.К. Гусака, Республиканская детская клиническая больница, Дорожная клиническая больница ст Донецк, Республиканский клинический центр нейрореабилитации г. Донецка, включая отделения, учебные комнаты кафедры | Лекции, практические занятия | Компьютер, интерактивная доска, учебно-методические пособия, тестовые задания, ситуационные задачи |
| 2. | Система Moodle специально разработанная для создания качественных online- курсов преподавателями, является пакетом программного обеспечения для создания курсов дистанционного обучения\* | ЛекцияПрактическое занятиеТестовое задание | Компьютер, ноутбук, тестовые задания, ситуационные задачи |

Система управления обучением (LMS) Moodle установлена на сервере дистанционного образования ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России. Система Moodle представляет собой свободное (распространяющееся по лицензии GNU GPL, целью которой является предоставляющее пользователю права копировать, модифицировать и распространять (в т.ч. на коммерческой основе) программы, а также гарантировать, что и пользователи всех производных программ получат вышеперечисленные права) веб-приложение, предоставляющее возможность создавать сайты для онлайн-обучения. Moodle отвечает стандарту SCORM.

Для работы в системе Moodle необходимо Internet-соединение. Рекомендуемая скорость подключения - не менее 1 Мбит/сек. Операционная система: Windows, MAC OS, Linux.

Браузеры:

Internet Explorer, минимальная версия – 10, рекомендуемая версия – последняя

Mozilla Firefox, минимальная версия – 25.0, рекомендуемая версия – последняя

Google Chrome, минимальная версия – 30.0, рекомендуемая версия – последняя

Apple Safari, минимальная версия – 6, рекомендуемая версия – последняя.

В настройках браузера необходимо разрешить выполнение сценариев Javascript. Также необходимо включить поддержку cookie.

Для просмотра документов необходимы: AdobeReader, программы MS Office (Word, Excel, PowerPoint и др.) или OpenOffice.

Программное обеспечение QuickTime и Flash player, необходимое для мультимедийных функций.

Для регистрации в системе Moodle слушателю необходимо предоставить адрес электронной почты.

* 1. **Учебно-методическое и информационное обеспечение ДПП**

**а) основная литература:**

1. Общественное здоровье и концептуальные направления развития здравоохранения Донецкой Народной Республики / В. И. Агарков [и др.]. Д. : Изд-во Донецкого мед. ун-та, 2017. 129 с.
2. Гринберг Д.А., Аминофф М.Д., Саймон Р.П. Клиническая неврология. Пер. с англ. /Под общ. ред. проф. О.С.Левина. - 2-е издание, доп. - М.: МЕДпресс информ, 2009. - 480 с.
3. Голубев В.Л., Вейн A.M. Неврологические синдромы. Руководство для врачей. - «Эйдос Медиа», 2012.- 832с.
4. Гусев Е.И., Коновалов А.Н. Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 424 с.
5. Боковой амиотрофический склероз. Под. ред. И. А. Завалишина. М.: Евразия+, 2007.
6. Клинические рекомендации «Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона (БАС/БДН)» – электронный ресурс [режим доступа: https://alsfund.ru/wp-content/uploads/2022/01/Klinicheskie\_rekomendatsii-po-BAS.pdf]

 **б) дополнительная литература:**

1. Епифанов, В. А. Реабилитация в неврологии / В. А. Епифанов, А. В. Епифанов. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 416 с. - (Библиотека врача-специалиста). - ISBN 978-5-9704-3442-0. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434420.html (дата обращения: 17.03.2021). - Режим доступа : по подписке.
2. Котов, С. В. Основы клинической неврологии. Клиническая нейроанатомия, клиническая нейрофизиология, топическая диагностика заболеваний нервной системы / С. В. Котов. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 672 с. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - ISBN 978-5-9704-1886-4. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт].- URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970418864.html (дата обращения: 17.03.2021). - Режим доступа : по подписке.
3. Орфанные заболевания в практике невролога: учебное пособие / О. С. Евтушенко, С. К. Евтушенко, Л. Ф. Евтушенко, Д. А. Филимонов ; ГОО ВПО "Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького". - Донецк : Индиго, 2020. - 96 с.
4. Скоромец, А. А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : руководство / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец. - 8-е изд. , перераб. и доп - Санкт-петербург : Политехника, 2012. - 623 с. - ISBN 978-5-7325-1009-6. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785732510096.html (дата обращения: 17.03.2021). - Режим доступа : по подписке.
5. Стандарты первичной медико-санитарной помощи. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст : электронный // ЭБС "Консультант студента" : [сайт]. - URL : https://www.studentlibrary.ru/book/StandartSMP1.html (дата обращения: 17.03.2021). - Режим доступа : по подписке.

**в) методическое обеспечение учебного процесса:**

1. Методические указания для слушателей ДПП ПК «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых».

2. Методические рекомендации для преподавателей ДПП ПК «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых».

3. Наборы тестовых заданий для текущего и итогового контроля.

**Программное обеспечение и Интернет-ресурсы:**

1. Электронный каталог WEB-OPAC Библиотеки ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России <http://katalog.dnmu.ru>
2. ЭБС «Консультант студента» <http://www.studmedlib.ru>
3. Научная электронная библиотека (НЭБ) eLIBRARY <http://elibrary.ru>
4. Научная электронная библиотека «КиберЛенинка» <https://cyberleninka.ru/>
5. PubMed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>
6. Формы аттестации и оценочные материалы

**8.1. Текущий контроль.**

Текущий контроль учебной деятельности врачей-неврологов осуществляется во время проведения практических, семинарских занятий с целью проверки уровня подготовленности к выполнению конкретных видов работ. Оценивание учебной деятельности проводится стандартизировано. Согласно структуре практического (семинарского) занятия определяются основные виды деятельности, которые оцениваются, прежде всего – практическая работа под руководством преподавателя и текущий тестовый контроль. За каждый из них выставляется отдельная оценка.

Оценивание практической работы – это оценка степени овладения умениями и навыками.

Профильная кафедра, в соответствии с целями занятия и учебным планом, определяет типовые задачи деятельности и умений, которые проверяются и оцениваются.

Например:

*- определение основных симптомов и синдромов (на основе опроса и физикального обследования), определение предварительного диагноза;*

*- определение плана дополнительных методов обследования и оценки результатов;*

*- проведение дифференциального диагноза и определение клинического диагноза;*

*- определение лечебной тактики ведения больного, решение вопросов профилактики заболевания, реабилитации больного;*

*- диагностика и лечение неотложных состояний в соответствии с темой занятия*.

Правильность выполнения типовых задач деятельности и умений, которые проверяются, оценивается баллами «1», «0,5» и «0» (выполнено, выполнено не полностью, не выполнено). Владение практическими навыками оценивается баллами «1» или «0» (выполнено, не выполнено).

Оценки выставляются на основе суммы баллов, полученных слушателями при оценивании степени овладения практическими навыками и умениями, правильности их выполнения, и отношения суммы баллов к максимально возможной сумме баллов (если обучающийся правильно выполнил все требуемые умения и навыки):

* при наличии 90-100 % – «5»,
* 80-89 % – «4»,
* 70-79 % – «3»,
* менее 70 % – «2».

Например:

*тема занятия предусматривает, что обучающийся должен продемонстрировать владение 9 практическими умениями и 3 навыками, т.е. максимально возможное количество баллов 12.*

*Если обучающийся продемонстрировал правильное выполнение всех навыков, но допустил несущественные ошибки при выполнении трёх практических умений (выполнил их не полностью), то он получает 3+6+1,5 = 10,5 баллов.*

*Это составляет 87,5% от 12 баллов (максимально возможного количества баллов за практические навыки и умения по данной теме), т.е. оценка 4.*

Текущий тестовый контроль осуществляется с помощью индивидуальных наборов тестов из 10 тестовых заданий формата А, проверяющих достижения конкретных целей занятия. Наборы тестовых заданий по каждой теме находятся в электронном и печатном виде на профильной кафедре. Банк тестовых заданий ДПП ПК квалификации врачей «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» составляет 100 тестов.

Оценка за работу с тестовыми заданиями выставляется по шкале:

* при наличии 90-100% правильных ответов тестов – «5»,
* 80-89% правильных ответов – «4»,
* 70-79% правильных ответов – «3»,
* менее 70% правильных ответов – «2».
	1. **Промежуточная аттестация**

Промежуточная аттестация слушателей ФИПО в ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России проводится с целью оценивания результатов освоения обучающимся дисциплин (модулей) ДПП по конкретной специальности на отдельных завершенных этапах обучения.

Промежуточная аттестация слушателей ДПП проводится после завершения изучения дисциплины (модуля), проводится в формате зачета.

Зачет – форма контроля обучения, предусматривающая оценивание освоения слушателем учебного материала исключительно на основании выполнения им определенных видов работ на текущих практических, семинарских, лабораторных занятиях.

Слушателю ДПП выставляется зачет в случае выполнения им в полном объеме учебного плана (отсутствие неотработанных пропусков аудиторных занятий) и всех видов работ, предусмотренных программой по конкретной дисциплине/модулю, при среднем балле успеваемости по дисциплине/модулю 3,0 и выше.

* 1. **Итоговая аттестация**

*Итоговая аттестация* слушателей ДПП должна выявлять теоретическую и практическую подготовку слушателя по специальности.

*Цель итоговой аттестации*:

* Установление уровня подготовки слушателя к выполнению профессиональных задач, проверка достижения общей и конкретной целей обучения.
* Проверка уровня сформированности компетенций (теоретической и практической подготовки).

*Методические материалы.*

4.1. Фонд оценочных средств цикла.

4.2. Программа итоговой аттестации.

4.3. Инструкция по оцениванию учебной деятельности ординаторов, слушателей ФИПО в ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России, утвержденная в установленном порядке.

К итоговой аттестации допускаются слушатели ФИПО, выполнившие учебный план в полном объеме и имеющие средний балл за текущую успеваемость не ниже 3,0.

*Итоговая аттестация (экзамен) проводится в два этапа*.

*На первом этапе* осуществляется *тестирование* с помощью наборов тестов из 50 тестовых заданий формата А, охватывающих основные цели цикла обучения, сложность наборов тестовых заданий зависит от уровня врачебной квалификации слушателя.

*Второй этап* представляет собой *оценку степени освоения практических навыков и умений.*

*Первый этап итоговой аттестации – тестовая часть экзамена,* которая проводится с помощью наборов тестовых заданий из 50 тестов формата А, охватывающих основные цели цикла обучения. Все наборы тестов имеют равное число заданий. Каждое задание имеет только один правильный ответ. Уровень сложности наборов тестовых заданий зависит от уровня врачебной квалификации слушателя. Наборы тестовых заданий по каждой теме находятся в электронном и печатном виде на профильной кафедре. Банк тестовых заданий ДПП повышения квалификации врачей «Современные представления о болезнях мотонейронов у детей и взрослых» составляет 100 тестов.

*Примеры тестовых заданий:*

1. Мужчина 60 лет предъявляет жалобы на слабость, похудание и неловкость в руках, больше в левой, периодические подергивания в мышцах верхних конечностей. Данные симптомы появились около года назад с дистальных отделов рук и постепенно распространились на проксимальные отделы. При осмотре: мышцы верхних конечностей атрофичны, больше слева, обнаруживаются фасцикуляции в них. Глубокие рефлексы оживлены с обеих сторон, присутствуют патологические кистевые и стопные знаки, умеренная спастичность в ногах, в руках тонус низкий. Сила в верхних конечностях снижена до 3 баллов в левой руке, 3,5 баллов в правой руке, больше в дистальных отделах, до 4 баллов в ногах. Функция тазовых органов не нарушена, глазодвигательных расстройств и нарушения чувствительности не выявлено. Результаты лабораторных исследований – без особенностей. нервов. Клинические анализы крови и мочи без патологии. Ваш предварительный диагноз?

A. Боковой амиотрофический склероз

B. Интрамедуллярной образование в шейном отделе спинного мозга

C. Рассеянный склероз, первично-прогредиентное течение

D. Фуникулярный миелоз

E. Рассеянный склероз, ремиттирующее течение

2. Женщина 65 лет предъявляет жалобы на затруднение при глотании, частые поперхивания, слюнотечение, нарушение речи, плаксивость, подергивания в мышцах лица и шеи, затруднение удержания головы. Заболела около года назад, в течение нескольких месяцев отмечает нарастание слабости в руках. При осмотре: слабость, атрофия и фасцикуляции в мышцах лица, языка, грудинноключично-сосцевидных и трапецивидных мышцах, дизартрия, дисфагия, рефлексы орального автоматизма, насильственные эмоции (плач, смех), оживление нижнечелюстного рефлекса и глубоких рефлексов конечностей с обеих сторон. Результаты лабораторных исследований – без особенностей. Назовите форму БАС по классификации Hudson:

A. классический БАС бульбарным дебютом

B. классический БАС с шейным дебютом,

C. прогрессирующая мышечная атрофия

D. первичный боковой склероз

E. аутосомно-доминантный БАС.

3. У мужчины 55 лет 2 года назад начали худеть кисти рук (стали велики перчатки), а последнее время заметил «поперхивание» при еде. Обратился в поликлинику и сразу был направлен к неврологу. При неврологическом осмотре: фибриллярные подергивания в языке и верхних конечностях, парез мягкого неба, отсутствие глоточного рефлекса, гипотрофия мышц верхних конечностей. Глубокие рефлексы на руках и ногах высокие, двухсторонний симптом Бабинского. Нарушений чувствительности нет. Функции тазовых органов не нарушены. Назовите диагностические критерии БАС:

A) признаки поражения периферического и центрального мотонейрона в 1 отделе ЦНС;

B) признаки поражения периферического и центрального мотонейрона в 1 отделе ЦНС и лабораторно подтверждённая генетическая мутация, ассоциированная с БАС;

C) признаки поражения периферического и центрального мотонейрона в 1 отделе ЦНС или лабораторно подтверждённые признаки поражения центрального мотонейрона в одном либо нескольких отделах и признаки остройденервации по данным ЭМГ в 2 и более мышцах в 2 и более отделах;

D) признаки поражения периферического и центрального мотонейрона в 2 отделах ЦНС – некоторые признаки поражения центрального мотонейронаростральнее признаков поражения периферического мотонейрона;

E) признаки поражения периферического и центрального мотонейрона в 3 отделах ЦНС из 4 возможных (ствол головного мозга, шейный, грудной и поясничный отделы спинного мозга).

1. Больной З. 43 лет. Жалобы на подергивания мышц рук и слабость в них. Впервые отметил подергивание в мышцах рук 2 года назад, через год они распространились на мышцы грудной клетки и примерно в это же время появилась слабость рук, особенно правой и похудание мышц кистей, поперхивание при глотании, изменилась речь. Неврологический статус: глоточные рефлексы снижены, атрофия мышц языка и фасцикуляции их. Речь дизартрична. Атрофия мышц кистей, парез рук (больше в дистальных отделах). Распространенные фасцикулляции в мышцах рук и грудной клетки. Сухожильные и периостальные рефлексы на руках высокие. Сила ног достаточная, тонус мышц повышен по пирамидному типу. Коленные и ахилловы рефлексы оживлены, равномерны, рефлекс Россолимо с обеих сторон. Клинические, биохимические анализы и серологические реакции крови: без отклонений от нормы. Ликвор: прозрачный, бесцветный, реакция Панди +, белок 0,33 г\л, цитоз -3 в 1 мкл. Пробы Квекенштедта, Стукея- отрицательные. На рентгенограммах шейных позвонков – умеренные явления остеохондроза. На МРТ шейного и грудного отделов патологии не выявлено. Электромиография – отчетливые признаки поражения мотонейронов шейного и грудного отделов мозга. Для дебюта шейно-грудной формы бокового амиотрофического склероза характерно развитие:

A) амиотрофии нижних конечностей с преобладанием в разгибательной группе мышц;

B) асимметричного верхнего вялого парапареза в сочетании с гиперрефлексией и патологическими пирамидными знаками;

C) асимметричного вялого нижнего парапареза с гиперрефлексией и патологическими пирамидными рефлексами, развивающимися в разгибателях;

D) диссоциации в выраженности неврологического дефицита в верхних и нижних конечностях (большая сохранность двигательных функций рук);

E) сочетанного бульбарного и псевдобульбарного синдромов.

5. В клинику поступил 57-летний мужчина с клиникой поражения нижнего мотонейрона на шейном уровне, бульбарным синдромом. Течение заболевания – прогрессирующее. На МРТ ГМ – немногочисленные лакунарные очаги, на МРТ шейного отдела позвоночника – признаков стеноза позвоночного канала не выявлено. Заподозрен боковой амиотрофический склероз. Данные патология относится к следующему классу заболеваний нервной системы?

A) демиелинизирующим

B) инфекционным

C) нейродегенеративным

D) орфанным

E) сосудистым

6. Больной З. 53 лет. Жалобы на подергивания мышц ног и слабость в них. Впервые отметил подергивание в мышцах левой ноги 2 года назад, через год они распространились на мышцы правой ноги. Неврологический статус: глоточные рефлексы живые. Распространенные фасцикулляции в мышцах ног. Коленные рефлексы высокие, D>S, ахилловы снижены, с-м Бабинского с двух сторон. Сила стоп снижена на 3 балла. Вибрационная чувствительность в стопах – 9 сек., болевая чувствительность не нарушена.Клинические, биохимические анализы и серологические реакции крови: без отклонений от нормы. Ликвор: прозрачный, бесцветный, реакция Панди +, белок 0,33 г\л, цитоз -3 в 1 мкл. На рентгенограммах поясничных позвонков позвонков – умеренные явления остеохондроза. Электромиография – отчетливые признаки поражения мотонейронов поясничных сегментов спинного мозга. Игольчатая ЭМГ при боковом амиотрофическом склерозе проводится для:

A) выявления патологии в проекции первичного уровня сегментарного поражения;

B) выявления субклинических признаков поражения верхнего мотонейрона;

C) выявления электрофизиологических признаков поражения периферических мотонейронов в клинически менее поражённых или незаинтересованных мышцах и нервах, подтверждения вовлечение периферических мотонейронов в наиболее поражённых мышцах и нервах;

D) исключения другого патологического процесса;

E) выявления миопатических нарушений.

7. Пациент с семейной формой БА направлен на генетическое тестирование. Основными в патогенезе бокового амиотрофического склероза считаются повреждения в 3 генах:

1) ALS2, ApoE, SELE

2) C9orf72, SOD1, TARDBP

3) SOD1, ATXN1, ATXN2

4) PARK1, PARK2, PARK3

5) СHCHD10, PARK1, ATXN1

8. Пациент с синдромом «вялых рук» (flail-arm) поступил в федеральный неврологический центр для подтверждения БАС. Запланировано проведение транскраниальной магнитной стимуляции. Транскраниальная магнитная стимуляция при боковом амиотрофичесом склерозе выявляет

A) вовлечение периферических мотонейронов в интактных конечностях

B) вовлечение периферических мотонейронов

C) минимальную патологию в проекции первичного уровня сегментарного поражения

D) субклинические признаки поражения верхнего мотонейрона

E) хронические нарушения мозгового кровообращения

 9. Больной З. 63 лет. Жалобы на подергивания мышц рук, фасцикуляции и слабость в них. Впервые отметил подергивание в мышцах левой руки 2 года назад, через год они распространились на мышцы правой руки. Неврологический статус: глоточные рефлексы снижены. Распространенные фасцикулляции в мышцах рук. С рук рефлексы снижены, коленные рефлексы высокие, D>S, ахилловы высокие, с-м Бабинского с двух сторон. Электромиография – отчетливые признаки поражения мотонейронов шейных сегментов спинного мозга. Определите оптимальную тактику лечения:

A. прозерин, цитиколин, вазотропные препараты;

B. длительный курс пероральных кортикостероидов

C. ризулол, коэнзим-Q10, ЛФК, симптоматическое лечение;

D. алемтузумаб или окрелизумаб

E. ипидакрин или пиридостигмин per os длительно

*Для оценки результатов первого этапа* используется следующая шкала, основанная на процентном отношении правильно выполненных тестовых заданий:

- 90-100% (из 50 тестовых заданий) – «5»,

- 80-89% (из 50 тестовых заданий) – «4»,

- 70-79% (из 50 тестовых заданий) – «3»,

- менее 70% (из 50 тестовых заданий) – «2».

*Второй этап итоговой аттестации –* практически-ориентированный экзамен*,* представляет собой *оценку степени освоения практических навыков и умений по специальности.*

Профильная кафедра, в соответствии с целями обучения на цикле и учебным планом, определяет типовые задачи деятельности и умений, которые проверяются и оцениваются.

Например:

*• определение основных симптомов и синдромов (на основе опроса и физикального обследования), определение предварительного диагноза;*

*• определение плана дополнительных методов обследования и оценки результатов;*

*• проведение дифференциального диагноза и определение клинического диагноза;*

*• определение тактики ведения больного, решение вопросов профилактики заболевания, реабилитации больного;*

*• диагностика и лечение неотложных состояний.*

Правильность выполнения типовых задач деятельности и умений, которые проверяются, оценивается баллами «1», «0,5» и «0» (выполнено, выполнено не полностью, не выполнено). Владение практическими навыками оценивается баллами «1» или «0» (выполнено, не выполнено).

Оценки за второй этап экзамена выставляются на основе суммы баллов, полученных слушателями при оценивании степени овладения практическими умениями и правильности выполнения навыков, и ее отношения к максимально возможной сумме баллов (если бы обучающийся правильно выполнил все требуемые умения и навыки):

* при наличии 90-100 % – «5»,
* 80-89 % – «4»,
* 70-79 % – «3»,
* менее 70 % – «2».

Например:

*Практически-ориентированный экзамен предусматривает, что обучающийся должен продемонстрировать владение 9 практическими умениями и 3 навыками, т.е. максимально возможное количество баллов 12.*

*Если обучающийся продемонстрировал правильное выполнение всех навыков, но допустил несущественные ошибки при выполнении трех практических умений (выполнил их не полностью), то он получает 3+6+1,5 = 10,5 баллов.*

*Это составляет 87,5% от 12 баллов (максимально возможного количества баллов за практические умения и навыки по практически-ориентированному экзамену), т.е. оценка 4.*

На втором этапе итоговой аттестации выполнение обучающимися заданий оценивается по шкале, разработанной на профильной кафедре и согласованной с методической комиссией ФИПО.

За каждый этап итоговой аттестации выставляется оценка.

При положительной оценке на обоих этапах общий (средний) балл по итоговой аттестации рассчитывается следующим образом: необходимо к оценке за тестовый контроль прибавить оценку за практически-ориентированный экзамен и разделить на 2 (среднеарифметическое значение).

Оценка за экзамен выставляется по следующей шкале:

|  |  |
| --- | --- |
| *Общий (средний) балл за экзамен* | *Оценка за экзамен* |
| 4,5-5,0 | 5 |
| 3,5-4,0 | 4 |
| 3,0 | 3 |
| Двойка за один из этапов экзамена | 2 |

Слушатели, не прошедшие итоговую аттестацию в связи с неявкой на итоговую аттестацию по неуважительной причине или в связи с получением оценки «неудовлетворительно» отчисляются с цикла ДПП ПК с выдачей справки об обучении как не выполнившие обязанностей по добросовестному освоению образовательной программы и выполнению учебного плана.

Обучающиеся, не прошедшие итоговую аттестацию в связи с неявкой на нее по уважительной причине, вправе пройти ее в течение 6 месяцев после завершения итоговой аттестации.

Для рассмотрения апелляционных заявлений слушателей создаются апелляционные комиссии (далее – Комиссия) по результатам итоговой аттестации по каждой специальности. Состав апелляционной комиссии утверждается приказом ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России.

В состав Комиссии по рассмотрению апелляционных заявлений включаются не менее 5 человек из числа профессорско-преподавательского состава профильных кафедр, не входящих в состав экзаменационных комиссий по данной специальности. Председателем апелляционной комиссии является проректор по последипломному образованию ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России. Работа Комиссии строится путем проведения заседаний, на которых рассматриваются апелляционные заявления. Заседание апелляционной комиссии правомочно, если в нем участвуют не менее двух третей ее состава, утвержденного приказом. Ведение заседания Комиссии осуществляется председателем, а в случае его отсутствия – заместителем председателя. Рассмотрение апелляции не является пересдачей итоговой аттестации. В ходе рассмотрения жалобы проверяется лишь соблюдение установленного порядка проведения аттестационного испытания и правильность оценивания результатов итоговой аттестации на основании изучения материалов, представленных экзаменационной комиссией (протоколы соответствующих этапов практически-ориентированного экзамена, ответные формы тестового контроля знаний). Апелляция подается слушателем в день объявления результатов аттестационного испытания (или в течение следующего рабочего дня). Рассмотрение апелляции проводится не позднее следующего рабочего дня после ее подачи. После рассмотрения апелляции Комиссия принимает решение об изменении оценки по итоговой аттестации (как в случае ее повышения, так и в случае ее понижения) либо сохранении ее без изменения. Решение апелляционной комиссии принимается простым большинством голосов членов Комиссии, участвующих в заседании. При равном количестве голосов решающим является голос председателя, а в случае его отсутствия – заместителя председателя. Оформленное протоколом решение Комиссии доводится до сведения заявителя.