

Документ подписан простой электронной подписью  
Информация о владельце:  
ФИО: Мухарямова Лайсан Музиповна  
Должность: и.о.первого проректора  
Дата подписания: 28.04.2025 14:03:46  
Уникальный программный ключ:  
b57b96507511d4669a7e8b1e807a3d3e7412a55d

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«Казанский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

«УТВЕРЖДАЮ»

И.о. Первого проректора  
профессор Л.М. Мухарямова



2025 г

## РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Дисциплина: неврология

Код и наименование специальности: 31.08.30 - Генетика

Квалификация: врач-генетик

Уровень образования: подготовка кадров высшей квалификации по программам  
ординатуры

Форма обучения: очная

Кафедра: неврологии

Курс: 2

Семестр: 3

Лекции - 2 ч.

Практические занятия: 22 ч.

Самостоятельная работа: 12 ч.

Зачет 3 семестр

Всего: 36 ч., зачетных единиц трудоемкости (ЗЕТ) - 1

Казань, 2025 г.

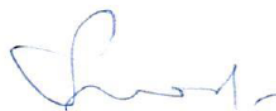
Рабочая программа составлена с учётом требований Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.30 Генетика (уровень подготовки кадров высшей квалификации) утверждённым приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 31.03.2025 г. № 299.

Разработчики программы:

1. Хабибрахманов Айдар Назимович, к.м.н., ассистент кафедры неврологии

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры неврологии «15» 10 2025 г., протокол № 3.

Заведующий кафедрой неврологии  
профессор, д.м.н.



(подпись)

Богданов Э.И.  
(ФИО)

**Преподаватели, ведущие дисциплину:**

Преподаватель кафедры неврологии, профессор, д.м.н. Гайнетдинова Дина Дамировна  
Преподаватель кафедры неврологии, доцент, д.м.н. Данилова Татьяна Валерьевна  
Преподаватель кафедры неврологии, доцент, д.м.н. Якупова Аида Альбертовна

# I. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине, соотнесенных с планируемыми результатами освоения образовательной программы.

Цель изучения дисциплины «Неврология» в ординатуре по специальности «Генетика» – подготовка врача-специалиста, способного и готового оказывать высококвалифицированную специализированную медицинскую помощь, успешно осуществлять все виды специализированной деятельности в соответствии с ФГОС ВО специальности «Генетика».

## Задачи обучения:

1. Сформировать знания о структурно-функциональной организации нервной системы, о принципах топической диагностики.
2. Сформировать знания об основных неврологических синдромах.
3. Овладеть навыками интерпретации неврологического статуса, выявления ведущего неврологического синдрома, формулирования топического диагноза.
4. Сформировать представления об этиологии, патогенезе и принципах лечения основных заболеваний нервной системы

Процесс изучения дисциплины направлен на формирование следующих компетенций в соответствии с ФГОС ВО и образовательной программой по данному направлению специальности:

Код и наименование компетенции, индикатора достижения компетенции	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю)
<b>УНИВЕРСАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ ВЫПУСКНИКА (УК)</b>	
Наименование категории (группы) универсальных компетенций: системное и критическое мышление	
<b>УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте.</b>	
<b>УК-1.1.</b> Анализирует проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними.	<b>Знать</b> сущность методов системного анализа и системного синтеза. <b>Уметь</b> выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных. <b>Владеть</b> навыками применения методов системного анализа и системного синтеза; выделять составляющие проблемной ситуации, определять связи между ними.
<b>УК-1.2.</b> Разрабатывает и содержательно аргументирует стратегию решения проблемной ситуации на основе системного и междисциплинарного подходов.	<b>Знать</b> методики определения стратегий решения проблемных ситуаций; знать понятие системного подхода; знать понятие и виды междисциплинарных подходов. <b>Уметь</b> выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности; разрабатывать стратегию решения проблемной ситуации. <b>Владеть</b> навыками применения стратегий решения проблемных ситуаций, учебных и профессиональных задач; владеть навыками применения системного и междисциплинарного подходов.
<b>ОБЩЕПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ (ОПК).</b>	
Медицинская деятельность.	
<b>ОПК-4 Способен проводить клиническую диагностику в целях установления и (или) уточнения диагноза врожденного и (или) наследственного заболевания.</b>	
<b>ОПК-4.1.</b> Проводит клиническую диагностику и обследование пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.	<b>Знать:</b> этиологию, патогенез, основные синдромы и симптомы, патогномичные для различных заболеваний и патологических состояний; современные методы ранней диагностики заболеваний и патологических состояний, основные и дополнительные методы обследования, необходимые для постановки диагноза. <b>Уметь:</b> собрать полный медицинский анамнез пациента, провести опрос его родственников (собрать биологическую, медицинскую,

	<p>психологическую и социальную информацию); определить стандартные и дополнительные методы обследования, направленные на верификацию диагноза.</p> <p><b>Владеть:</b> использовать медицинскую аппаратуру, компьютерную технику в своей профессиональной деятельности.</p>
<p><b>ОПК-4.2.</b> Направляет пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями на лабораторные и инструментальные обследования.</p>	<p><b>Знать:</b> алгоритм выполнения основных диагностических, лабораторных методов исследования.</p> <p><b>Уметь:</b> определять показания для проведения лабораторных и инструментальных методов обследования; интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных методов исследования; провести дифференциальную диагностику в группе заболеваний со схожими симптомами.</p> <p><b>Владеть:</b> поставить диагноз в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем; заполнить медицинскую документацию.</p>
<p><b>ОПК-5</b> Способен назначать патогенетическое лечение и контролировать его эффективность и безопасность у пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.</p>	
<p><b>ОПК-5.1.</b> Назначает патогенетическое лечение пациентов с врожденными и (или) наследственными заболеваниями.</p>	<p><b>Знать:</b> клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения заболеваний и патологических состояний; основы применения лекарственных препаратов и иных веществ и их комбинаций; показания, противопоказания, режим приема, побочное действие; правила выписки и особенности введения лекарственных препаратов.</p> <p><b>Уметь:</b> правильно выписывать рецепты лекарственных средств, используемых при лечении заболеваний и патологических состояний; выбирать оптимальный вариант назначения медикаментозной терапии с учетом фармакокинетики и фармакодинамики лекарств, доказательной медицины, предупреждения их нежелательных побочных действий; использовать методы немедикаментозного лечения, при состояниях, не сопровождающихся угрозой жизни пациентов и не требующих экстренной медицинской помощи.</p> <p><b>Владеть:</b> алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических мероприятий.</p>
<p><b>ОПК-5.2.</b> Контролирует эффективность назначенного лечения и его безопасность.</p>	<p><b>Знать:</b> клинико-фармакологическую характеристику основных групп лекарственных препаратов и рациональный выбор конкретных лекарственных средств у больных с заболеваниями и патологическими состояниями; фармакологические эффекты лекарственных препаратов, назначаемых до, во время и после лечения пациентов; причины ошибок и осложнений при назначении лекарственных форм у пациентов с различными заболеваниями.</p> <p><b>Уметь:</b> выполнять назначение по применению лекарственных препаратов и иных веществ, и их комбинаций.</p> <p><b>Владеть:</b> техникой различного введения лекарственных препаратов и иных веществ и их комбинаций; методами профилактики и лечения ошибок и осложнений, возникающих при проведении мероприятий по оказанию неотложной помощи.</p>

## II. Место дисциплины в структуре ОП ВО

Учебная дисциплина «Неврология» относится к дисциплинам обязательной части.

### III. Объем дисциплины и виды учебной работы

Общая трудоемкость (объем) дисциплины составляет 1 зачетную единицу, 36 академических часов.

#### Объем учебной работы и виды учебной работы (в академических часах)

Всего	Контактная работа		Самостоятельная работа
	Лекции	Практические занятия (семинарские занятия)	
36	2	22	12

### IV. Содержание дисциплины, структурированное по темам (разделам) с указанием отведенного на них количества академических часов и видов учебных занятий

#### 4.1. Разделы дисциплины и трудоемкость по видам учебных занятий (в академических часах)

№ раздела	Раздел дисциплины	Общая трудоемкость (часы)	Виды учебных занятий, включая самостоятельную работу обучающихся и трудоемкость (в часах)			Формы текущего контроля успеваемости	
			Всего	Аудиторные учебные занятия			Самостоятельная работа обучающихся
				Лекции	Практические занятия		
1.	Топическая диагностика поражений нервной системы	9	1	5	3	тестирование, собеседование, ситуационные задачи	
2.	Неврология детского возраста	9	-	6	3		
3.	Врожденные заболевания с преимущественным поражением нервной системы	9	-	6	3	тестирование, собеседование, ситуационные задачи	
4.	Мультифакториальные заболеваний нервной системы	5	1	3	1	тестирование, собеседование, ситуационные задачи	
5.	Нейродегенеративные и нервно-мышечные заболевания	4	-	2	2	тестирование, собеседование, ситуационные задачи	
	Промежуточная аттестация					зачет	
	Итого	36	2	22	12		

#### 4.2. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по разделам

№	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах	Код компетенций
1.	Топическая диагностика поражений нервной системы	Анатомия и физиология нервной системы. Чувствительность и ее расстройства. Произвольные движения и их расстройства: спастический и вялый паралич. Экстрапирамидная система.	УК-1 ОПК-4 ОПК-5

		Мозжечок. Черепные нервы. Спинной мозг. Вегетативная нервная система. Кора больших полушарий.	
2.	Неврология детского возраста	Развитие нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста. Методика неврологического осмотра новорожденных и детей в различные периоды детства. Основные синдромы поражения нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста.	УК-1 ОПК-4 ОПК-5
3.	Врожденные заболевания с преимущественным поражением нервной системы	Классификация врожденных заболеваний нервной системы. Лейкодистрофии. Нарушения обмена веществ с преимущественным поражением нервной системы. Нейрокожные синдромы. Наследственные формы эпилепсий и эпилептических энцефалопатий. Наследственные формы умственной отсталости.	УК-1 ОПК-4 ОПК-5
4.	Мультифакториальные заболевания нервной системы	Нарушение мозгового кровообращения. Аутоиммунные заболевания нервной системы. Нейродегенеративные заболевания.	УК-1 ОПК-4 ОПК-5
5.	Нервно-мышечные заболевания	Врожденные миастенические синдромы. Наследственные полинейропатии. Наследственные миопатии и миодистрофии.	УК-1 ОПК-4 ОПК-5

#### V. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине

##### Список литературы для ординаторов

Наименование дисциплины в соответствии с учебным планом	Название литературы	Количество экземпляров
Неврология	Неврология : учебно-методическое пособие для ординаторов, обучающихся по специальности 31.08.42 "Неврология" / Богданов Э. И., Данилова Т. В., Хасанова Д. Р. [и др.] ; Казанский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кафедра неврологии. - Казань : Казанский ГМУ, 2023. - 59 с.	ЭБС КГМУ
Неврология	Якупова, А.А. Немедикаментозная терапия головной боли напряжения: учебное пособие для врачей, обучающихся по программе дополнительного профессионального образования по специальности "Неврология" [Электронный ресурс]/ А. А. Якупова; Казанский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации, Кафедра неврологии и нейрохирургии ФПК и ППС. - Казань: КГМУ, 2021. - 38 с. - Текст: электронный // URL: <a href="https://lib-kazangmu.ru/learning-resources/kafedra-nevrologii-i-nejrokhirurgii-fpk-i-pps/2456-yakupova-a-a-nemedikamentoznaya-terapiya-golovnoj-boli-napryazheniya-uchebnoe-posobie-dlya-vrachej-2021">https://lib-kazangmu.ru/learning-resources/kafedra-nevrologii-i-nejrokhirurgii-fpk-i-pps/2456-yakupova-a-a-nemedikamentoznaya-terapiya-golovnoj-boli-napryazheniya-uchebnoe-posobie-dlya-vrachej-2021</a>	ЭБС КГМУ
Неврология	Хасанова, Д. Р. Инсульт. Современные подходы диагностики, лечения и профилактики : методические рекомендации / под ред. Д. Р. Хасановой, В. И. Данилова. - 2-е изд. , перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 352 с. - ISBN 978-5-9704-	ЭБС Консультант студента

	5245-5. – Текст : электронный // ЭБС “Консультант студента” : [сайт]. – URL : <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970452455.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970452455.html</a>	
--	---	--

**VI. Оценочные средства для проведения аттестации обучающихся по дисциплине  
6.1. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы**

№ тем ы	Перечень разделов и тем	Тип занятия (Л, П, С)	Перечень компетенций и этапы их формирования		
			УК-1	ОПК-4	ОПК-5
<b>Раздел 1. Топическая диагностика поражения нервной системы</b>					
1.1	Анатомия и физиология нервной системы.	Л, П, С	+	+	+
1.2	Чувствительность и ее расстройства.	П, С	+	+	+
1.3	Произвольные движения и их расстройства: спастический и вялый паралич.	П, С	+	+	+
1.4	Экстрапирамидная система и ее расстройства.	Л, П, С	+	+	+
1.5	Мозжечок и нарушения координации.	П, С	+	+	+
1.6	Черепные нервы.	П, С	+	+	+
1.7	Спинной мозга.	П, С	+	+	+
1.8	Вегетативная нервная система.				
1.9	Кора больших полушарий.				
<b>Раздел 2. Неврология детского возраста</b>					
2.1	Развитие нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста.	П, С	+	+	+
2.2	Методика неврологического осмотра новорожденных и детей в различные периоды детства.	П, С	+	+	+
2.3	Основные синдромы поражения нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста.	П, С	+	+	+
<b>Раздел 3. Врожденные заболевания с преимущественным поражением нервной системы</b>					
3.1	Классификация врожденных заболеваний нервной системы.	П, С	+	+	+
3.2	Лейкодистрофии.	П, С	+	+	+
3.3	Нарушения обмена веществ с преимущественным поражением нервной системы.	П, С	+	+	+
3.4	Нейрокожные синдрома.	П, С	+	+	+
3.5	Наследственные формы эпилепсий и эпилептических энцефалопатий.	П, С	+	+	+
3.6	Наследственные формы умственной отсталости.	П, С	+	+	+
<b>Раздел 4. Мультифакториальные заболевания нервной системы</b>					
4.1	Нарушение мозгового кровообращения.	П, С	+	+	+
4.2	Аутоиммунные заболевания нервной системы.	Л, П, С	+	+	+

4.4	Нейродегенеративные заболевания	П, С	+	+	+
<b>Раздел 5. Нервно-мышечные заболевания</b>					
5.1	Врожденные миастенические синдромы. Миотонии.	П, С	+	+	+
5.2	Наследственные полинейропатии.	П, С	+	+	+
5.3	Наследственные миопатии и миодистрофии.	П, С	+	+	+

## 6.2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций на различных этапах их формирования

В процессе освоения дисциплины формируются следующие компетенции: УК-1, ОПК-4, ОПК-5

Перечень компетенций	Планируемые результаты обучения (показатели достижения заданного уровня освоения компетенций)	Форма оценочных средств	Критерии оценивания результатов обучения (дескрипторы)			
			неудовлетворительно	удовлетворительно	хорошо	отлично
УК-1, ОПК-4, ОПК-5	Знать	Тестирование	Результат не достигнут: имеются фрагментарные знания об изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется недостаточный теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов в тестах составляет менее 70%	Результат минимальный: имеются общие, но не структурированные знания об изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется низкий теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов в тестах составляет от 70% до 79%	Результат средний: имеются пробелы знаний об изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется низкий теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов в тестах составляет от 80% до 89%	Результат высокий: имеются сформированные систематические знания об изучаемом предмете, его сущности, методиках, демонстрируется низкий теоретический уровень подготовки. Количество правильных ответов в тестах составляет 90% и более
	Уметь	Ситуационные задачи.	Результат не достигнут: имеет частичные умения определить с тактикой обследования и выбрать необходимый объем диагностических исследований; демонстрируются частичные умения проведения дискуссии	Результат минимальный: имеет общие, но не систематические умения определить с тактикой обследования и выбрать необходимый объем диагностических исследований; не имеется систематических умений проведения дискуссии по изучаемому предмету,	Результат средний: в целом владеет умением определить с тактикой обследования и выбрать необходимый объем диагностических исследований; в целом владение умением проведения дискуссии по	Результат высокий: обладает сформированным умением определить с тактикой обследования и выбрать необходимый объем диагностических исследований; сформированное умение проведения дискуссии по

			по изучаемому предмету, ответ некорректен, звучит нечетко и неуверительно, даны неверные формулировки, в ответе отсутствует какое-либо представление о вопросе; доклад не раскрывает тему, обучающиеся не могут ответить на большую часть дополнительных вопросов, зачитывает текст.	ответ неконкретный, обобщенный, приводится слабая аргументация, имеется общее представление о вопросе; доклад раскрывает тему не полностью, требуются дополнения, отсутствует ответ на большинство дополнительных вопросов, доклад проводится методом зачитывания большей части текста.	изучаемому предмету, ответ в целом правильный, однако неполный, недостаточно четкий и убедительный; доклад в целом раскрывает тему, но требует некоторых дополнений, имеются достаточные ответы на все дополнительные вопросы, доклад проводится, опираясь на текст, но не зачитывая его.	изучаемому предмету, продемонстрировано глубокое знание вопроса, наблюдается самостоятельность мышления, ответ соответствует требованиям правильности, полноты и аргументированности; доклад в полной мере раскрывает тему, имеются полные ответы на все дополнительные вопросы, доклад проводится без опоры на имеющийся текст, продемонстрировано свободное владение содержанием доклада.
Владеть	Собеседование	Результат не достигнут: обладает фрагментарными навыками интерпретации и применения в клинической практике полученных результатов исследования специфических и неспецифических.	Результат минимальный: обладает общим представлением, но не систематически применяет навыки интерпретации и применения в клинической практике полученных результатов исследования специфических и неспецифических.	Результат средний: в целом обладает устойчивыми навыками интерпретации и применения в клинической практике полученных результатов исследования специфических и неспецифических.	Результат высокий: успешно и систематически применяет навыки интерпретации и применения в клинической практике полученных результатов исследования специфических и неспецифических.	

6.3. Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций в процессе освоения образовательной программы

#### 1 уровень – оценка знаний

Для оценивания результатов обучения в виде **знаний** используются следующие типы контроля: тесты

#### Тестовая программа

1. У ребенка раннего возраста отмечаются задержка психомоторного развития, мышечная гипотония, снижение сухожильных рефлексов и фасцикуляции языка. Для какого типа патологии наиболее характерна такая клиническая картина?

- а) Поражение пирамидного тракта
- б) Поражение экстрапирамидной системы
- в) **Поражение мотонейронов передних рогов спинного мозга**
- г) Поражение мозжечка

2. Какой из перечисленных нейрокожных синдромов наследуется по аутосомно-доминантному типу и связан с мутацией в генах TSC1/TSC2?

- а) Синдром Стерджа-Вебера
- б) Нейрофиброматоз I типа
- в) **Туберозный склероз**
- г) Атаксия-телеангиэктазия

3. Для какой группы заболеваний наиболее патогномичным признаком является симметричное поражение белого вещества головного мозга по данным МРТ?

- а) Наследственные полинейропатии
- б) **Лейкодистрофии**
- в) Экстрапирамидные расстройства
- г) Врожденные миастенические синдромы

4. Основным патофизиологическим механизмом развития врожденных миастенических синдромов является:

- а) Демиелинизация периферических нервов
- б) Дегенерация мотонейронов спинного мозга
- в) **Нарушение передачи импульса в нервно-мышечном синапсе**
- г) Поражение мышечных волокон

5. Для болезни Тея-Сакса, входящей в группу нарушений обмена веществ, характерно накопление в нервной системе:

- а) Меди
- б) **Ганглиозидов**
- в) Фитиновой кислоты
- г) Оротовой кислоты

6. У пациента с наследственной полинейропатией при электронейромиографии (ЭНМГ) выявлено резкое снижение скорости проведения импульса по нервам. Какой тип поражения это характеризует?

- а) Аксональный
- б) **Демиелинизирующий**
- в) Нейромышечный

г) Спинальный

7. Какое из перечисленных заболеваний является классическим примером митохондриальной энцефаломиопатии?

- а) Болезнь Вильсона-Коновалова
- б) **Синдром MELAS**
- в) Фенилкетонурия
- г) Болезнь Гентингтона

8. Наиболее частой наследственной причиной умственной отсталости, сцепленной с X-хромосомой, является:

- а) Синдром Ангельмана
- б) **Синдром ломкой X-хромосомы**
- в) Синдром Ретта
- г) Туберозный склероз

9. Для какого наследственного заболевания характерна триада: атаксия, телеангиэктазии и иммунодефицит?

- а) Нейрофиброматоз I типа
- б) **Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар)**
- в) Синдром Стерджа-Вебера
- г) Туберозный склероз

10. У младенца с вялым параличом, арефлексией и мышечной гипотрофией заподозрена спинальная мышечная атрофия (СМА). Какой ген является ассоциированным с данным заболеванием?

- а) Dystrophin
- б) **SMN1**
- в) FMR1
- г) HTT

11. Какое из перечисленных заболеваний обусловлено экспансией тринуклеотидных повторов и характеризуется хореическими гиперкинезами и деменцией?

- а) Болезнь Паркинсона
- б) **Болезнь Гентингтона**
- в) Болезнь Альцгеймера
- г) Спинаocerebellарная атаксия

12. Для какого синдрома у новорожденного характерны трудности с сосанием и глотанием, птоз и слабый крик, которые временно улучшаются после отдыха?

- а) Спинальная мышечная атрофия
- б) **Врожденный миастенический синдром**
- в) Врожденная миотония
- г) Болезнь Тея-Сакса

13. Какое исследование является наиболее информативным для подтверждения диагноза «болезнь Вильсона-Коновалова»?

- а) МРТ головного мозга
- б) **Определение уровня церулоплазмينا в крови**
- в) Электроэнцефалография (ЭЭГ)

г) Биопсия кожи

14. У пациента с двусторонней нейросенсорной тугоухостью и множественными черепно-мозговыми нейрофибромами следует заподозрить:

- а) Нейрофиброматоз I типа (NF1)
- б) **Нейрофиброматоз II типа (NF2)**
- в) Туберозный склероз
- г) Синдром Стерджа-Вебера

15. Для какой патологии характерно возникновение инсультоподобных эпизодов в молодом возрасте, часто не соответствующих классическим сосудистым бассейнам?

- а) Болезнь Фабри
- б) **Синдром MELAS**
- в) Церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией (CADASIL)
- г) Гомоцистинурия

16. Ведущим клиническим проявлением болезни Ниманна-Пика типа С является:

- а) Врожденная слепота
- б) **Вертикальный надъядерный паралич взора**
- в) Макроцефалия
- г) Гиперпигментация кожи

17. Какое из перечисленных заболеваний относится к группе лизосомных болезней накопления?

- а) Фенилкетонурия
- б) Болезнь Вильсона-Коновалова
- в) **Болезнь Гоше**
- г) Болезнь Гентингтона

18. Признаком топического поражения пирамидного пути (центрального мотонейрона) является:

- а) Мышечная гипотония
- б) Снижение рефлексов
- в) **Симптом Бабинского**
- г) Фасцикуляции

19. Для синдрома Ретта, ассоциированного с мутацией в гене MECP2, характерно:

- а) Прогрессирующее увеличение окружности головы
- б) **Потеря целенаправленных навыков рук и появление стереотипных движений по типу «мытья рук»**
- в) Наличие гипомеланозных пятен на коже
- г) Возникновение множественных ксантом на коже

20. Основным методом подтверждения диагноза при большинстве наследственных миопатий (например, миодистрофии Дюшенна) является:

- а) Электронейромиография (ЭНМГ)
- б) **Молекулярно-генетическое тестирование**
- в) Исследование скорости проведения импульса по нерву
- г) Цереброспинальная пункция

## 2 уровень – оценка умений

Для оценивания результатов обучения в виде **умений** используется решение ситуационных задач

### Ситуационные задачи по неврологии для генетиков

#### Задача №1.

Пациент К, 53 года. Поступил с жалобами на внезапно возникшие нарушения речи, слабость в правой руке, ноге, NIHSS 23 балла.



По МРА выявлена окклюзия левой ВСА и М1 сегмента левой СМА

Через 115 мин. от появления первых симптомов был начат внутривенный ТЛТ Актилизе. Через 24 часа отмечался значительный регресс – 9 баллов по шкале NIHSS; «драматическое улучшение». Реканализация.

По ЭКДС выявлено 90% стеноза левой ВСА

АД 130/80 мм.рт.ст., стабильно.

Дислипидемии нет.

Сопутствующей актуальной сосудистой патологии не выявлено.

Вопрос: Какова тактика вторичной профилактики?

#### Задача 2.

Девочка 7 лет, направлена неврологом. Мать ребенка предъявляет жалобы на множественные "пятна цвета кофе с молоком" на коже, появившиеся в раннем детстве. В последний год учителя жалуются на неусидчивость и снижение успеваемости в школе. При осмотре выявлена легкая дизартрия и макроцефалия. У отца ребенка также есть несколько подобных пятен на коже. При осмотре в неврологическом статусе отмечается легкая мышечная гипотония. Неловкость при выполнении пальце-носовой пробы. Когнитивное развитие по шкале Векслера – пограничное (IQ=75). По данным нейровизуализации (МРТ) обнаружены множественные очаги повышенного МР-сигнала на T2-ВИ и FLAIR в области базальных ганглиев, мозжечка и ствола мозга, а также неоплазия зрительного нерва справа.

1. О каком нейрокожном синдроме следует думать в первую очередь?
2. К какому типу наследования предрасположен данный синдром и мутация в каком гене его вызывает?
3. Какие еще два классических диагностических критерия (помимо пятен и находок на МРТ) существуют для этого синдрома?
4. Каков риск наследования для будущих детей этого пациента и тактика ведения семьи?

### **Задача №3.**

Мальчик 5 лет. Ребенок рос и развивался нормально до 4 лет. Затем постепенно изменилось поведение: стал агрессивным, неуправляемым, ухудшилась речь, появилось недержание мочи. За последние 6 месяцев стал плохо видеть, появилась слабость в ногах, часто падает. Семейный анамнез без особенностей. Беременность и роды протекали нормально. При осмотре отмечается скудная, дизартричная речь. Снижена острота зрения. Спастический тетрапарез, более выраженный в ногах. Сухожильные рефлексы высокие, клonusы стоп, двусторонний симптом Бабинского. По данным МРТ головного мозга выявлены выраженные симметричные изменения белого вещества в затылочных и теменных долях, имеющие характерный вид "усиления в виде языков пламени" при контрастировании.

1. Какой неврологический синдром является ведущим? О какой группе заболеваний это свидетельствует?
2. Учитывая МРТ-картину и возраст манифестации, какое конкретное заболевание наиболее вероятно?
3. Какой биохимический маркер необходимо срочно исследовать в плазме крови для подтверждения диагноза?
4. Каков тип наследования и основная патология при данном заболевании?

### **3 уровень – оценка навыков**

Для оценивания результатов обучения в виде **навыков** используются следующие типы контроля: собеседование.

Примеры вопросов:

1. Акинетико-ригидный синдром, тактика ведения.
2. Зрительные нарушения при демиелинизирующих заболеваниях, диагностика.
3. Первая неотложная помощь пациентам при подозрении на острое нарушение мозгового кровообращения

### **6.4 Методические материалы, определяющие процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций.**

#### **Критерии оценки тестов:**

Оценка по тесту выставляется пропорционально доле правильных ответов:

90-100% - оценка «отлично»

80-89% - оценка «хорошо»

70-79% - оценка «удовлетворительно»

Менее 70% правильных ответов – оценка «неудовлетворительно».

#### **Критерии оценки ситуационных задач:**

отлично: ординатор правильно ставит диагноз с учетом принятой классификации, обладает полноценными знаниями о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики, правильно отвечает на вопросы с привлечением лекционного материала, основной и дополнительной литературы;

хорошо: ординатор правильно ставит диагноз, но допускает неточности при его обосновании, обладает хорошими, но с небольшими пробелами знаниями о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики, имеются несущественные ошибки при ответах на вопросы;

удовлетворительно: ординатор ориентирован в заболевании, но не может поставить диагноз в соответствии с классификацией. Имеются не полные знания о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики. Допускает существенные ошибки при ответах на вопросы, демонстрируя поверхностные знания предмета;

неудовлетворительно: ординатор не может сформулировать диагноз или неправильно ставит диагноз. Обладает отрывочными знаниями о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики. Не может правильно ответить на большинство вопросов ситуационной задачи, а также на дополнительные вопросы.

### **Критерии оценки собеседования:**

«Отлично» – ординатор обладает полноценными знаниями о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики, правильно отвечает на вопросы с привлечением лекционного материала, основной и дополнительной литературы.

«Хорошо» – ординатор правильно описывает симптоматику, но допускает неточности при обосновании синдромов, обладает хорошими, но с небольшими пробелами знаниями о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики, имеются несущественные ошибки при ответах на вопросы.

«Удовлетворительно» – ординатор ориентирован в патологии, но не знает современных классификаций. Имеются неполные знания о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики. Допускает существенные ошибки при ответах на вопросы, демонстрируя поверхностные знания предмета.

«Неудовлетворительно» – ординатор не может сформулировать ответ на поставленный вопрос или дает его неправильно. Обладает отрывочными знаниями о клинических проявлениях неврологических заболеваний, методах их диагностики, лечения, реабилитации и профилактики. Не может правильно ответить на дополнительные вопросы.

**Зачет** по дисциплине ставится при оценке всех контрольных заданий на отлично, хорошо и удовлетворительно. При оценке неудовлетворительно – зачет не ставится.

**VII. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины**

Наименование дисциплины в соответствии с учебным планом	Название литературы	Количество экземпляров
<b>7.1 Основная литература</b>		
Неврология	Гусев, Е. И. Неврология и нейрохирургия. Т. 1. Неврология: учебник: в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. - 5-е изд., доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 672 с. - ISBN 978-5-9704-7064-0. - Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. - URL: <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970470640.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970470640.html</a>	ЭБС Консультант студента
	Неврология и нейрохирургия. Т. 2. Нейрохирургия: учебник: в 2 т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова; под ред. А. Н. Коновалова, А. В. Козлова. - 5-е изд., доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 384 с. - ISBN 978-5-9704-7065-7. - Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. - URL: <a href="https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970470657.html">https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970470657.html</a>	ЭБС Консультант студента
<b>7.2 Дополнительная литература</b>		
Неврология	Инсульт. Современные подходы к диагностике, лечению и профилактике : методические рекомендации / под ред. Д. Р. Хасановой, В. И. Данилова. - 3-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2025. - 392 с. - ISBN 978-5-9704-8962-8, DOI: 10.33029/9704-8962-8-SMM-2025-1-392. - URL: <a href="https://medbase.ru/book/ISBN9785970489628.html">https://medbase.ru/book/ISBN9785970489628.html</a>	СИС MedBaseGeot ar
	Неврология : национальное руководство : в 2-х т. Т. 1. / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, В. И. Скворцовой. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022 Серия "Национальные руководства" Режим доступа: <a href="https://medbase.ru/book/ISBN9785970466728.html">https://medbase.ru/book/ISBN9785970466728.html</a>	СИС MedBaseGeot ar

**7.3 Периодическая печать**

**Список печатных изданий в библиотечном фонде КГМУ:**

Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова  
Казанский медицинский журнал  
Неврологический вестник им. В.М. Бехтерева

Ответственное лицо  
библиотеки Университета \_\_\_\_\_

  
(подпись)

Семенычева Светлана Александровна

## **VIII. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины**

### **Интернет-ресурсы**

1. Электронно-библиотечная система КГМУ (ЭБС КГМУ). Выписка из реестра зарегистрированных СМИ Эл № ФС77-78830 от 30.07.2020. Доступ: бессрочно <https://lib-kazangmu.ru/>
2. ЭБС «Консультант студента». Договор № 98/ЭлА/2024 от 8 декабря 2024 г. Срок доступа: 01.01.2025 - 28.02.2025. А также, договор № 8/ЭлА/2025 от 14 февраля 2025 г. Срок доступа: 01.03.2025 - 31.12.2025. ООО «КОНСУЛЬТАНТ СТУДЕНТА». <https://www.studentlibrary.ru/>
3. Справочно-информационная система «MedBaseGeotar». Договор № 97/ЭлА/2024 от 8 декабря 2024 г. Срок доступа: 01.01.2025 - 31.12.2025. ООО «КОНСУЛЬТАНТ СТУДЕНТА». <https://mbasegeotar.ru/cgi-bin/mb4x>
4. База данных «Научная электронная библиотека elibrary.ru.». Лицензионный договор № SU-539/2025 от 13 января 2025 г. Срок доступа: 13.01.2025 - 12.01.2026. ООО «НЭБ». <http://elibrary.ru>
5. Электронные журналы на платформе «Эко-Вектор». Договор № 76/ЭлА/2025 от 01 августа 2025 г. Срок доступа: 01.08.2025 – 31.07.2026. ООО «Эко-Вектор Ай Пи». <https://journals.eco-vector.com/>
6. Ресурс JAYPEE DIGITAL. Договор № 12/ЭлА/2025 от 24 февраля 2025 г. Срок доступа: 24.02.2025 – 23.02.2026. ООО «БУКАП». <https://jaypeedigital.com/>
7. Информационный ресурс Сеть Консультант Плюс (в локальной сети библиотеки); договор о сотрудничестве с образовательной организацией № 497Р/2020 от 03 февраля 2020 г. Срок доступа: с 03.02.2020 – бессрочно. ООО «ИнфоЦентр»Консультант». <https://student2.consultant.ru/cgi/online.cgi?req=home&rnd=8PSrBhUEBFK96zl6>
8. Medline – медицинская реферативно-библиографическая база данных/система поиска. Система PubMed предоставляет доступ к Medline. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>

### **Internet resources**

1. Electronic catalog of the scientific library of Kazan State Medical University. [http://lib.kazangmu.ru/jirbis2/index.php?option=com\\_irbis&view=irbis&Itemid=521&lang=en](http://lib.kazangmu.ru/jirbis2/index.php?option=com_irbis&view=irbis&Itemid=521&lang=en)
2. Electronic library system of KSMU <https://lib-kazangmu.ru/english>
3. Student electronic library Student's Konsultant, Books in English [https://www.studentlibrary.ru/ru/catalogue/switch\\_kit/x2018-207.html](https://www.studentlibrary.ru/ru/catalogue/switch_kit/x2018-207.html)
4. Reference information system <https://mbasegeotar.ru/cgi-bin/mb4x>
5. Scientific Electronic Library Elibrary.ru <http://elibrary.ru>

## **IX. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины**

**Изучение программы курса.** На лекциях преподаватель рассматривает вопросы программы курса, составленной в соответствии с требованиями Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования. Для лучшего освоения материала по дисциплине, необходимо постоянно разбирать материалы лекций по конспектам и учебным пособиям. В случае необходимости обращаться к преподавателю за консультацией.

Требования к проведению индивидуального собеседования. Собеседование проводится по заранее известному ординаторам перечню вопросов, индивидуально с каждым ординатором. Последний должен, получив вопросы, раскрыть понятия, которые в этих вопросах даются. Дополнительного времени на подготовку ординатор не получает. На работу с одним ординатором выделяется не более 5 минут.

Требования к заданиям на оценку умений и навыков. Задания выполняются аудиторно, на практических занятиях. Задания носят индивидуальный характер, преподаватель вправе решать, давать их в устной или письменной форме.

Наличие в Университете электронной информационно-образовательной среды, а также электронных образовательных ресурсов позволяет изучать дисциплину (модуль) инвалидам и лицам с ОВЗ.

Особенности изучения дисциплины (модуля) инвалидами и лицами с ОВЗ определены в Положении об организации получения образования для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья.

## **X. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине, включая перечень программного обеспечения и информационных справочных систем**

Для достижения целей педагогического образования применяются следующие информационные технологии:

1. Образовательный портал дистанционного обучения Казанского ГМУ, созданный на платформе LMS MOODLE. Дистанционный курс в составе образовательного портала содержит в себе лекции, презентации, задания, тесты, ссылки на учебный материал и другие элементы.
2. Операционная система семейства Windows или Astra Linux.
3. Пакет офисных приложений MS Office или R7 офис.
4. Интернет браузер отечественного производителя.
5. Библиотечная система ИРБИС.

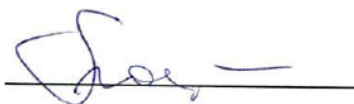
Все программное обеспечение имеет лицензию и/или своевременно обновляется.

## **XI. Материально-техническое обеспечение дисциплины**

Организация располагает материально-технической базой, соответствующей действующим противопожарным правилам и нормам, и обеспечивает проведение всех видов дисциплинарной подготовки, предусмотренной учебным планом. Практические занятия будут проводиться в неврологических клиниках кафедры – в РКБ (420064, г. Казань, Оренбургский тракт, 138)

Наименование подразделения	Наименование специализированных помещений с перечнем основного оборудования
420064, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Оренбургский тракт, 138, Корп. А., 2 этаж.	<p><b><u>Учебная комната (кабинет 217)</u></b> (для проведения лекций и практических занятий):  Столы, стулья для обучающихся; стол, стул для преподавателя; негатоскоп, неврологический молоточек, камертон, стетофонендоскоп, компьютер с принтером с выходом в Интернет.</p>
420012, Республика Татарстан, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49, Учебно-лабораторный корпус, 2 этаж.	<p><b><u>Помещения для самостоятельной работы:</u></b>  <u>к. 202, 204 - читальный зал открытого доступа:</u>  столы, стулья для обучающихся; компьютеры  <u>к. 201, 203 - читальный зал иностранной литературы и интернет:</u>  столы, стулья для обучающихся; компьютеры  <u>к. 207 - информационно-библиографический отдел:</u>  <u>кабинет №217:</u>  столы, стулья для обучающихся; компьютеры  <u>кабинет №219:</u>  столы, стулья для обучающихся; компьютеры</p>

Заведующий кафедрой



(подпись)

Э.И. Богданов

(ФИО)