

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«Приволжский исследовательский медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации



УТВЕРЖДАЮ

Проректор по учебной и  
воспитательной работе

Е.С. Богомолова

2023 г.

## РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Название дисциплины: Орфанные заболевания

Специальность: 31.08.42 Неврология  
(код, наименование)

Квалификация: врач невролог

Кафедра: неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО

Форма обучения: очная

Трудоемкость дисциплины: 36 А.Ч.

Нижний Новгород  
2023

Рабочая программа разработана в соответствии с ФГОС ВО – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.42. «Неврология», утвержденным приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 02 февраля 2022 г. № 103.

**Разработчики рабочей программы:**

Антипенко Е.А., д.м.н., профессор, зав. кафедрой неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО

Руина Е.А., к.м.н., доцент кафедры неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО

Программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО (протокол № 1 от 12.01 2023 г.)

Зав. кафедрой д.м.н., профессор

«12» 01 2023 г.

Е.А.Антипенко

СОГЛАСОВАНО  
Начальник УМУ

(подпись)

О.М. Московцева

«2» 03 2023г.

## 1. Цель и задачи освоения дисциплины «Орфанные заболевания» (далее – дисциплина):

1.1. Цель освоения дисциплины: участие в подготовке квалифицированного врача, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, способного и готового к использованию современных знаний по логопедической коррекции в медицинской реабилитации для самостоятельной профессиональной деятельности в условиях первичной медико-санитарной помощи.

### 1.2. Задачи дисциплины:

1. Сформировать обширный и глубокий объем базовых, фундаментальных медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача и способного успешно решать свои профессиональные задачи.

2. Сформировать и совершенствовать профессиональную подготовку врача, обладающего клиническим мышлением, хорошо ориентирующегося в сложной патологии, имеющего углубленные знания смежных дисциплин.

3. Сформировать умения в освоении новейших технологий и методик в сфере своих профессиональных интересов.

4. Подготовить специалиста к самостоятельной профессиональной лечебно-диагностической деятельности, умеющего провести дифференциально-диагностический поиск, оказать в полном объеме медицинскую помощь, в том числе при ургентных состояниях, провести профилактические и реабилитационные мероприятия по сохранению жизни и здоровья во все возрастные периоды жизни пациентов, способного успешно решать свои профессиональные задачи.

5. Подготовить врача-специалиста, владеющего навыками и врачебными манипуляциями в неврологии и общеврачебными навыками оказания неотложной помощи.

6. Сформировать и совершенствовать систему общих и специальных знаний, умений, позволяющих врачу свободно ориентироваться в вопросах организации и экономики здравоохранения, страховой медицины, медицинской психологии.

### 1.3. Требования к результатам освоения дисциплины.

В результате изучения дисциплины обучающийся должен:

#### **Знать:**

- порядок организации медицинской помощи больным с орфанными заболеваниями нервной системы ;
- нормативные базы работы специалиста невролога, клинические рекомендации по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с орфанными заболеваниями нервной системы;
- стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при орфанных заболеваниях нервной системы
- проведение осмотра и физикального обследования; определение степени их выраженности в соответствии с Международной классификацией болезней;
- методологию абстрактного мышления для постановки диагноза, составления программы обследования пациента с орфанными заболеваниями нервной системы
- принципы синтеза полученной информации для постановки диагноза и выбора лечения на основе современных представлений о взаимосвязи функциональных систем организма, уровнях их регуляции в условиях развития патологического процесса
- методы исследования при орфанных заболеваниях нервной системы
- Современные возможности магнитно-резонансной и компьютерной томографии в диагностике орфанных заболеваний нервной системы
- нейрофизиологические основы электронейромиографии
- генетические исследования при орфанных заболеваниях нервной системы

**Уметь:**

- осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, социального и профессионального анамнеза у пациентов, имеющих нарушения функций и структур организма человека и последовавшие за ними ограничения жизнедеятельности;

- проводить осмотр и физикальное обследование у пациентов с орфанными заболеваниями нервной системы;

- интерпретировать данные, полученные при проведении магнитно-резонансной и компьютерной томографии позвоночника, генетических анализов

- выявлять причины и условия возникновения орфанных заболеваний нервной системы ;

- выявлять факторы риска развития поражения нервной системы ;

- проводить раннюю диагностику орфанных заболеваний нервной системы

- выявлять патологические состояния, симптомы, синдромы при орфанных заболеваниях в соответствии с МКБ-10 на основе владения инструментальными методами исследования на амбулаторно-поликлиническом этапе.

- диагностировать и выбирать тактику при орфанных заболеваниях нервной системы в амбулаторно-поликлинических условиях

**Владеть:** - методологией абстрактного мышления для постановки диагноза и составления программы лечения пациента путем систематизации патологических процессов, построения причинно-следственных связей развития патологических процессов с учетом современных достижений медицинской науки

- методами выявления причин и условий возникновения и развития расстройств у пациентов с орфанными заболеваниями нервной системы;

- методами выявления и коррекции факторов риска развития орфанных заболеваний нервной системы;

- методами ранней диагностики орфанных заболеваний нервной системы;

- методами инструментальной диагностики при орфанных заболеваниях нервной системы в соответствии с МКБ-10

- методологией диагностики и тактики ведения больных, в т.ч. при неотложных состояниях

**2. Место дисциплины в структуре ООП ВО**

2.1. Дисциплина «Орфанные заболевания» относится к части, формируемой участниками образовательных отношений, элективные дисциплины (индекс Б1.УО.2.2) блока Б1 ООП ВО. Дисциплина изучается на 2 курсе обучения.

**3. Результаты освоения дисциплины и индикаторы достижения компетенций.**

Изучение дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих универсальных (УК) и профессиональных (ПК) компетенций:

№ п/п	Код компетенции		Наименование компетенции (или её части)	Код и наименование индикатора достижения компетенции
	ФГОС	Профстандарт		
1	УК-1-	-	Способность критически и системно анализировать достижения в области медицины и фармации,	ИД-1 <sub>УК-1.1</sub> . Знает методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации. ИД-2 <sub>УК-1.2</sub> . Умеет критически и системно анализировать достижения в области медицины и фармации. ИД-3 <sub>УК-1.3</sub> . Умеет определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте.

			определять возможности и способы их применения в профессиональном контексте	ИД-4 <sub>УК-1.4</sub> . Владеет методами и приёмами системного анализа достижений в области медицины и фармации для их применения в профессиональном контексте.
2	УК-3.	-	Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	ИД-1 <sub>УК-3.1</sub> . Знает принципы организации процесса оказания медицинской помощи и методы руководства работой команды врачей, младшего и среднего медицинского персонала. ИД-2 <sub>УК-3.2</sub> . Умеет организовывать процесс оказания медицинской помощи, руководить и контролировать работу команды врачей, младшего и среднего медицинского персонала. ИД-3 <sub>УК-3.3</sub> . Умеет мотивировать и оценивать вклад каждого члена команды в результат коллективной деятельности. ИД-4 <sub>УК-3.4</sub> . Знает основы конфликтологии и умеет разрешать конфликты внутри команды.
3	ПК-1	А/01.8	Проведение обследования пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы с целью постановки диагноза	ИД-1 <sub>ПК1.1</sub> Сбор жалоб, анамнеза жизни у пациентов (их законных представителей) при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы ИД-2 <sub>ПК1.2</sub> Осмотр пациентов ИД-3 <sub>ПК1.3</sub> Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных обследований ИД-4 <sub>ПК1.4</sub> Направление пациентов 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 ИД-5 <sub>ПК1.5</sub> 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 ИД-6 <sub>ПК1.6</sub> Направление пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи

				<p>помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИД-7 ПК 1.7 Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)</p>
4	ПК-2	A/02.8	<p>Назначение лечения пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, контроль его эффективности и безопасности</p>	<p>ИД-1 ПК 2.1 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</p> <p>ИД-2 ПК 2.2 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</p> <p>ИД-3 ПК 2.3 Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-4 ПК 2.4 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</p> <p>ИД-5 ПК 2.5 Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-6 ПК 2.6 Профилактика или лечение осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и</p>

			<p>непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов и (или) медицинских изделий, лечебного питания</p> <p>ИД-7 ПК 2.7 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</p> <p>ИД-8 ПК 2.8 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</p> <p>ИД-9 ПК 2.9 Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-10 ПК 2.10 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</p> <p>ИД-11 ПК 2.11 Проводить мониторинг заболевания и (или) состояния нервной системы, корректировать план лечения в зависимости от особенностей течения</p> <p>ИД-12 ПК 2.12 Знать порядок оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-13 ПК 2. Знать стандарты медицинской помощи при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-14 ПК 2.14 Знать клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам</p>
--	--	--	---

			<p>оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-15 ПК 2.15 Знать современные методы лечения следующих заболеваний нервной системы:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- острые сосудистые заболевания головного и спинного мозга;</li> <li>- хроническая ишемия головного мозга;</li> <li>- деменции и когнитивные расстройства;</li> <li>- эпилепсия, синкопальные состояния;</li> <li>- головные боли (первичные, вторичные);</li> <li>- демиелинизирующие заболевания;</li> <li>- инфекционные заболевания нервной системы;</li> <li>- опухоли нервной системы;</li> <li>- черепно-мозговая и спинальная травмы;</li> <li>- травмы периферических нервов;</li> <li>- нервно-мышечные заболевания;</li> <li>- заболевания периферической нервной системы (дорсопатии, болевые синдромы);</li> <li>- метаболические расстройства и интоксикации нервной системы;</li> <li>- паразитарные заболевания нервной системы;</li> <li>- дегенеративные заболевания нервной системы;</li> <li>- экстрапирамидные заболевания;</li> <li>- патология вегетативной нервной системы;</li> <li>- коматозные состояния и другие нарушения сознания</li> </ul> <p>ИД-16 ПК 2.16 Знать механизм действия лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, применяемых в неврологии;</p> <p>показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные</p> <p>ИД-17 ПК 2.17 Знать методы немедикаментозного лечения заболеваний и (или) состояний нервной системы; показания и противопоказания;</p> <p>возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные</p> <p>ИД-18 ПК 2.18 Знать 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</p>
--	--	--	--



				нервной системы
5	ПК-3	А/03.8	<p>Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации и пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и и реабилитации инвалидов, оценка способности пациента осуществлять трудовую деятельность</p>	<p>ИД-1 пк 3.1 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</p> <p>ИД-2 пк 3.2 Проведение мероприятий медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и реабилитации инвалидов</p> <p>ИД-3 пк 3.3 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 реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИД-4 пк 3.4 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</p> <p>ИД-5 пк 3.5 Проведение профилактических мероприятий по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся осложнений (пролежни, тромбоэмболические осложнения) у пациентов с ограниченными двигательными возможностями</p> <p>ИД-6 пк 3.6 Оценка эмоциональных расстройств и их коррекция у пациентов с хроническими заболеваниями и (или)</p>

			<p>состояниями нервной системы</p> <p>ИД-7 ПК 3.7 Мотивирование пациента и его родственников на активное участие в реабилитации</p> <p>ИД-8 ПК 3.8 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 реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИД-9 ПК 3.9 Разрабатывать план реабилитационных мероприятий у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИД-10 ПК 3.10. Проводить мероприятия медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИД-11 ПК 3.11 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 реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими</p>
--	--	--	---

			<p>порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи</p> <p>ИД-12 пк 3.12 Оценивать эффективность и безопасность мероприятий медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, в том числе при реализации программы реабилитации или реабилитации инвалидов</p> <p>ИД-13 пк 3.13 Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями и (или) состояниями нервной системы, для прохождения медико-социальной экспертизы</p> <p>ИД-14 пк 3.14 Выявлять эмоциональные расстройства и выполнять их коррекцию у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы на всем протяжении выполнения реабилитационных программ</p> <p>ИД-15 пк 3.15 Знать стандарты медицинской помощи при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-16 пк 3.16 Знать порядок оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях нервной системы</p> <p>ИД-17 пк 3.17. Знать клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-18 пк 3.18. Знать основы медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-19 пк 3.19 Знать методы медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-20 пк 3.20 Знать 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 реабилитации инвалидов</p> <p>ИД-21 пк 3.21 Знать механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм у пациентов при заболеваниях и (или) состояниях</p>
--	--	--	--

				<p>нервной системы</p> <p>ИД-22 ПК 3.22 Знать 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 реабилитации инвалидов</p> <p>ИД-23 ПК 3.23 Знать 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</p> <p>ИД-24 ПК 3.24 Знать 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</p> <p>ИД-25 ПК 3.25 Знать требования к оформлению медицинской документации</p>
6	ПК-4	А/04.8	<p>Проведение и контроль эффективности мероприятий по первичной и вторичной профилактике заболеваний и (или) состояний нервной системы и формированию здорового образа жизни, санитарно-гигиеническому просвещению населения</p>	<p>ИД-1 ПК 4.1 Пропаганда здорового образа жизни, профилактика заболеваний и (или) состояний нервной системы</p> <p>ИД-2 ПК 4.2 Проведение медицинских осмотров, диспансерного наблюдения за пациентами с хроническими заболеваниями нервной системы в соответствии с нормативными правовыми актами</p> <p>ИД-3 ПК 4.3 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</p> <p>ИД-4 ПК 4.4 Проведение диспансерного наблюдения за пациентами с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы</p> <p>ИД-5 ПК 4.5 Проведение профилактических мероприятий по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний и (или) состояний нервной системы, в том числе:</p> <p>- проведение первичной и вторичной</p>

			<p>профилактики сосудистых заболеваний головного мозга;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- профилактика прогрессирования когнитивных нарушений;</li> <li>- проведение профилактики болевых синдромов в спине;</li> <li>- профилактика мигрени</li> </ul> <p>ИД-6 ПК 4.6 Проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с нормативными правовыми актами</p> <p>ИД-7 ПК 4.7 Производить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике заболеваний нервной системы</p> <p>ИД-8 ПК 4.8 Проводить диспансеризацию населения с целью раннего выявления хронических заболеваний и (или) состояний нервной системы, основных факторов риска их развития</p> <p>ИД-9 ПК 4.9 Производить диспансерное наблюдение пациентов с выявленными хроническими заболеваниями и (или) состояниями нервной системы</p> <p>ИД-10 ПК 4.10 Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и показания для направления к врачу-специалисту</p> <p>ИД-11 ПК 4.11 Проводить санитарно-противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции</p> <p>ИД-12 ПК 4.12 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</p> <p>ИД-13 ПК 4.13 Знать нормативные правовые акты, регламентирующие порядки проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения пациентов при заболеваниях нервной системы</p> <p>ИД-14 ПК 4.14 Знать принципы диспансерного наблюдения за пациентами при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы в соответствии нормативными правовыми актами</p> <p>ИД-15 ПК 4.15</p>
--	--	--	--

				<p>Знать перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении медицинских осмотров, диспансеризации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-16 ПК 4.16 Знать 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</p> <p>ИД-17 ПК 4.17 Знать основы здорового образа жизни, методы его формирования</p> <p>ИД-18 ПК 4.18 Знать формы и методы санитарно-просветительной работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики заболеваний нервной системы</p> <p>ИД-19 ПК 4.19 Знать принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний нервной системы</p> <p>ИД-20 ПК 4.20 Знать порядок организации медицинских осмотров и диспансеризации взрослых различных возрастных групп</p> <p>ИД-21 ПК 4.21 Знать 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</p> <p>ИД-22 ПК 4.22 Знать порядок диспансерного наблюдения пациентов с хроническими заболеваниями нервной системы</p> <p>ИД-23 ПК 4.23 Знать принципы и особенности оздоровительных мероприятий среди пациентов с хроническими заболеваниями нервной системы</p>
7	ПК-5	А/05.8	Оказание паллиативную медицинскую помощь пациентам при заболеваниях	<p>ИД-1 ПК-5.1 Динамическое наблюдение пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи</p> <p>ИД-2 ПК-5.2 Оценка интенсивности и характера болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-3 ПК-5.3 Обезболивание и коррекция неврологических симптомов заболевания у</p>

			<p>и (или) состояниях нервной системы</p>	<p>пациентов, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи</p> <p>ИД-4 ПК-5.4 Разработка и проведение мероприятий по улучшению качества жизни пациентов при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, требующих оказания паллиативной медицинской помощи</p> <p>ИД-5 ПК-5.5 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</p> <p>ИД-7 ПК-5.7 Консультирование родственников пациента по навыкам и организации индивидуального ухода за пациентом при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы, получающим паллиативную медицинскую помощь</p> <p>ИД-8 ПК-5.8 Решение этических вопросов, помощь в решении юридических вопросов, возникающих в связи с тяжелой болезнью и приближением смерти</p> <p>ИД-9 ПК -5.9 Умение оценивать тяжесть состояния пациента, получающим паллиативную медицинскую помощь</p> <p>ИД-10 ПК -5.10 Уметь определять медицинские показания для направления пациентов в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь населению, для назначения необходимого лечения, направленного на облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни</p> <p>ИД-11 ПК -5.11 Уметь оценивать интенсивность и характер болевого синдрома с использованием шкал оценки боли пациентов</p> <p>ИД-12 ПК -5.12 Уметь разрабатывать и обосновать 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</p>
--	--	--	---	--

			<p>учетом стандартов медицинской помощи ИД-13 ПК -5.13 Уметь предусматривать возможные осложнения и осуществлять их профилактику</p> <p>ИД-14 ПК -5.14 Уметь проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациента</p> <p>ИД-15 ПК -5.15 Уметь решать вопросы о трудоспособности пациента, получающего паллиативную медицинскую помощь</p> <p>ИД-16 ПК -5.16 Уметь оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством Российской Федерации</p> <p>ИД-17 ПК -5.17 Знать нормативные правовые акты, определяющие деятельность медицинских организаций и медицинских работников, в том числе в сфере назначения, выписывания и хранения наркотических средств и психотропных веществ</p> <p>ИД-18 ПК -5.18 Знать клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи, по ведению хронического болевого синдрома пациентам при заболеваниях и (или) состояниях нервной системы</p> <p>ИД-19 ПК -5.19 Знать порядок оказания и основы паллиативной медицинской помощи пациентам</p> <p>ИД-20 ПК -5.20 Знать медицинские показания к оказанию паллиативной медицинской помощи</p> <p>ИД-21 ПК -5.21 Знать механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций при их применении</p> <p>ИД-22 ПК -5.22 Знать показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной помощи пациентам, профилактики и лечения пролежней, появления контрактур</p> <p>ИД-23 ПК -5.23 Знать основы рационального питания, принципы диетотерапии и энтерального питания пациентам, требующим паллиативную медицинскую помощь</p> <p>ИД-24 ПК -5.24 Знать особенности коммуникации и основные навыки общения с пациентами, нуждающимися в оказании паллиативной медицинской помощи, и их родственниками</p> <p>ИД-25 ПК -5.25 Знать критерии временной и стойкой нетрудоспособности пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих</p>
--	--	--	--



				паллиативную медицинскую помощь ИД-26 ПК -5.26 Знать принципы организации и проведения медико-социальной экспертизы пациентов с заболеваниями нервной системы, получающих паллиативную медицинскую помощь
--	--	--	--	--

#### 4. Разделы дисциплины и компетенции, которые формируются при их изучении

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах
1	УК-1, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-5	Раздел 1. Орфанные заболевания периферической нервной системы, нервно-мышечного синапса и мышц	Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия Наследственная моторная и сенсорная полинейропатия Невропатический наследственный семейный амилоидоз Врожденные формы миастении Miastenia gravis Кризовое течение миастении Наследственные мышечные дистрофии Врожденные миопатии Митохондриальные заболевания
2	УК-1, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-5	Раздел 2. Орфанные заболевания с поражением головного и спинного мозга	Болезнь Гентингтона. Поздние лейкодистрофии и лейкоэнцефалопатии Наследственные мозжечковые атаксии Торсионная дистония и другие формы наследственных дистоний Генерализованный тик Жилия де ла Туретта Оптиканейрмиелит. Болезнь Девика Спектр нейрооптикомиелит-ассоциированных расстройств Спинальные мышечные атрофии Болезнь двигательного нейрона Сирингомиелия. Сирингобульбия
3	УК-1, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-5	Раздел 3 Наследственные болезни обмена веществ с поражением нервной системы	Лизосомные болезни. Пероксисомные болезни Нарушение обмена углеводов Нарушения обмена металлов Нарушения обмена порфиринов Мукополисахаридоз. Нарушение обмена кислых гликозаминогликанов

#### 5. Объем дисциплины и виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Трудоемкость (АЧ)	
	объем в зачетных единицах (ЗЕ)	объем в академических часах	1	2

		(АЧ)		
Аудиторная работа, в том числе				
Лекции (Л)	0,12	4	-	4
Лабораторные практикумы (ЛП)			-	
Практические занятия (ПЗ)	0,41	15	-	15
Семинары (С)	0,22	8	-	8
Самостоятельная работа обучающегося (СРО)	0,25	9	-	9
Промежуточная аттестация			-	
зачет/экзамен			-	зачет
<b>ОБЩАЯ ТРУДОЕМКОСТЬ</b>	<b>1</b>	<b>36</b>	<b>-</b>	<b>36</b>

## 6. Содержание дисциплины

### 6.1. Разделы дисциплины и виды учебной работы:

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Виды учебной работы (в АЧ)					
		Л	ЛП	ПЗ	С	СРО	всего
1.	Раздел 1. Орфанные заболевания периферической нервной системы, нервно-мышечного синапса и мышц	2	-	-	2	4	8
2	Раздел 2. Орфанные заболевания с поражением головного и спинного мозга	1	-	7,5	3	2,5	14
3	Раздел 3. Наследственные болезни обмена веществ с поражением нервной системы	1	-	7,5	3	2,5	14
	<b>ИТОГО</b>	<b>4</b>	<b>-</b>	<b>15</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>36</b>

Л – лекции; ЛП – лабораторный практикум; ПЗ – практические занятия; С – семинары; СРО – самостоятельная работа обучающегося.

### 6.2. Тематический план видов учебной работы:

#### 6.2.1 Тематический план лекций:

№ п/п	Наименование тем лекций	Объем в АЧ	
		1 год	2 год
1.	Спинальные мышечные атрофии	-	1
2.	Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия	-	1
3	Болезнь Гентингтона	-	1
4	Миастения. Миастенический криз	-	1
	<b>ИТОГО (всего - 4 АЧ)</b>		

6.2.2. Тематический план лабораторных практикумов - не предусмотрен учебным планом.

#### 6.2.3. Тематический план практических занятий:

№ п/п	Наименование тем практических занятий	Объем в АЧ	
		1 год	2 год
1.	Поздние лейкодистрофии и лейкоэнцефалопатии. Лейкоэнцефалопатия с вовлечением ствола, спинного мозга и повышенным содержанием лактата в ЦНС. Болезнь	-	2

	Александера. Лейкоэнцефалопатия с исчезающим белым веществом. Наследственная диффузная лейкоэнцефалопатия со сфероидами. Церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией. Церебральная аутосомно-рецессивная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией. Клиника. Диагностика. Лечение		
2.	Наследственные мозжечковые атаксии. Атаксия Фридрейха (аутосомно-рецессивная) X-связанная рецессивная спиноцеребеллярная атаксия X-сцепленные спиноцеребеллярные атаксии, аутосомно-рецессивные спиноцеребеллярные атаксии, наследственная недостаточность витамина E. Телеангиэктатическая атаксия [синдром Луи-Бар]. Клиническая картина. Критерии диагностики	-	1
3.	Торсионная дистония и другие формы наследственных дистоний. Классификация наследственных дистоний. Клиническая картина наследственных дистоний. Ботулинотерапия и хирургические методы в лечении наследственных дистоний	-	2
4.	Оптиконеурмиелит. Болезнь Девика. Клиническая картина болезни Девика. Особенности оптического неврита и миелита при нейрооптикомиелите Девика. Лечение обострений нейрооптикомиелита. Базисная иммуносупрессивная терапия нейрооптикомиелита	-	2
5.	Наследственная моторная и сенсорная полинейропатия 1 и 2 типа. Болезнь Шарко-Мари-Тута, болезнь Дежерина-Сотта. Гипертрофическая невропатия у детей. Перонеальная мышечная атрофия (аксональный тип) (гепер трофический тип). Синдром Русси-Леви, Врожденная нечувствительность к боли с ангидрозом. Наследственная нейропатия с склонностью к параличам от сдавления. Клиника. Диагностика. Лечение	-	2
6	Невропатический наследственный семейный амилоидоз. Клиническая картина. Применение тафамидиса в лечении наследственного семейного транстирретинового амилоидоза		2
7	Наследственные мышечные дистрофии. Врожденная мышечная дистрофия Дюшенна, мышечная дистрофия Беккера. Доброкачественная лопаточно-перонеальная мышечная дистрофия с ранними контрактурами Эмери-Дрейфуса. Дистальные формы мышечной дистрофии. Конечностно-поясная мышечная дистрофия. Окулофарингеальная мышечная дистрофия. Генетический дефект. Клиническая картина. Ведение больных с прогрессирующими мышечными дистрофиями		2
8	Митохондриальные заболевания. Болезни с митохондриальным наследованием: синдром MELAS, MERF, NARP, поздний Липодобный синдром, наследственная атрофия зрительных нервов, болезнь Лебера. Митохондриальные болезни с ядерным типом наследования: болезни POLG-гена. Клиника. Диагностика. Лечение		2
	ИТОГО (всего - 15АЧ)		

## 6.2.4. Тематический план семинаров

№ п/п	Наименование тем семинаров	Объем в АЧ	
		1 год	2 год
1.	Спинальные мышечные атрофии I, II, III типов. Спинальная амиотрофия Вердига-Гоффмана. Спинальная амиотрофия Кугельберга-Веландер. Прогрессирующий бульбарный паралич у детей, болезнь Фацио-Лонде. Бульбо-спинальная амиотрофия Кеннеди. Генная терапия спинальных амиотрофий	-	2
2.	Лизосомные болезни. Метахроматическая лейкодистрофия. Болезнь Нимана-Пика, тип С.. Поздний нейрональный липофусциноз. Болезнь Фабри. Ганглиозидоз GM1 GM2. Болезнь Гоше. Клиника. Диагностика. Современные подходы к терапии	-	2
3.	Нарушения обмена металлов. Нейродегенерации с накоплением железа в мозге (нейродегенерации с накоплением железа в мозге 1, 2, 3, 4, 5 типа). Гепатолентикулярная дегенерация. Болезнь Вильсона-Коновалова.	-	2
4.	Мукополисахаридоз. Нарушение обмена кислых гликозаминогликанов. Мукополисахаридоз II типа, синдром Хантера. Мукополисахаридоз VI типа. Болезнь Марото-Лами. Ферментзаместительная терапия мукополисахаридозов.	-	2
ИТОГО (всего - 8АЧ)			

## 6.2.5. Виды и темы самостоятельной работы обучающегося (СРО):

№ п/п	Виды и темы СРО	Объем в АЧ	
		1 год	2 год
1	Подготовка к занятию №1. Написание реферата	-	2
2	Подготовка к занятию №2. Написание реферата. Решение тестовых заданий	-	2
3	Подготовка к занятию №3. Решение тестовых заданий. Работа с основной и дополнительной литературой	-	3
4.	Подготовка к занятию №4. Решение тестовых заданий. Решение тестовых заданий. Работа с основной и дополнительной литературой	-	2
ИТОГО (всего -9 АЧ)			

## 7. Фонд оценочных средств для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации:

№ п/п	Год обучения	Формы контроля	Наименование раздела (темы) дисциплины	Коды компетенций	Оценочные средства			
					виды	кол-во контрольных вопросов	кол-во вариантов тестовых заданий	
1.	2	Текущий контроль	Контроль освоения раздела	Раздел 1. Орфанные заболевания	УК-1, УК-3, ПК-1	Тестовые задания	15	1

		ь	(темы)	периферическ ой нервной системы , нервно- мышечного синапса и мышц	ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-5			
				Раздел 2. Орфанные заболевания с поражением головного и спинного мозга		Тестовые задания	15	1
				Раздел 3 Наследственн ые заболевания обмена веществ с поражением нервной системы		Тестовые задания	20	1
2.	2	Промеж уточная аттеста ция	Зачет	Все разделы дисциплины	УК-1, УК-3, ПК-1 ПК-2 ПК-3 ПК-4 ПК-5	Тестовые задания	20	10

8. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (печатные, электронные издания, интернет и другие сетевые ресурсы).

8.1. Перечень основной литературы:

№	Наименование согласно библиографическим требованиям	Количество экземпляров	
		На кафедре	В библиотеке
1.	Попелянский, Яков Юрьевич П57 Ортопедическая неврология ( <b>вертеброневрология</b> ) : руководство для врачей / Я.Ю.Попелянский. — 7-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2020. – 672 с. : ил. ISBN 978-5-00030-787-8.		1
2.	Неврология. Национальное руководство. Том 1. Под ред. Гусева Е.И., Коновалова А.Н., Скворцовой В.И., Гехт А.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018 г. 880 стр <a href="https://kingmed.info/knigi/Nevrologiya/book_4460/Nevrologiya_Natsionalnoe_rukovodstvo_2-e_izdanie-Gusev_EI_Konovarov_AN_Skvortsova_VI-2018-pdf">https://kingmed.info/knigi/Nevrologiya/book_4460/Nevrologiya_Natsionalnoe_rukovodstvo_2-e_izdanie-Gusev_EI_Konovarov_AN_Skvortsova_VI-2018-pdf</a>		

3.	Болезни нервной системы : руководство для врачей : в 2 т. / под ред. акад. РАН, Б79 проф. Н.Н.Яхно. – 5-е изд.. – Москва: МЕДпресс-информ, 2021. ISBN: 599860198X ISBN-13(EAN)	1	1
4.	Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. — 6-е изд., перераб. и доп. — СПб.: Политехника, 2017. - 616 с. ISBN 978-5-7325-1009-6.	1	1
5.	Клиническая электромиография для практических неврологов. Руководство. Библиотека врача-специалиста Санадзе А.Г., Касаткина Л.Ф, 2015.- 64 с	1	1

## 8.2. Перечень дополнительной литературы:

№	Наименование согласно библиографическим требованиям	Количество экземпляров	
		На кафедре	В библиотеке
1.	Атлас по клинической неврологии. 2-е издание, переработанное и дополненное. А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец. Издательство МИА, 2020 год, 432 страницы. ISBN 978-5-907098-38-1.		1
2.	Гусев, Е. И. Неврология и нейрохирургия. В 2 т. Т. 2. Нейрохирургия : учебник / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова; под ред. А. Н. Коновалова, А. В. Козлова. - 4-е изд. , доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015.		1
3.	Неврология: справочник практ. врача / О.С.Левин, Д.Р.Штульман. – 13-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2020. – 880 с. ISBN 978-5-00030-784-7.		1

## 8.3. Перечень методических рекомендаций для самостоятельной работы:

№	Наименование согласно библиографическим требованиям	Количество экземпляров	
		на кафедре	в библиотеке
1	Клинические рекомендации. Геморрагический инсульт.2022 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/523_2">https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/523_2</a>	Электронный ресурс	
2	Клинические рекомендации. Эпилепсия и эпилептический статус у взрослых. 2022 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/741_1">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/741_1</a>	Электронный ресурс	
3	Клинические рекомендации. Рассеянный склероз.2022 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/739_1">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/739_1</a>	Электронный ресурс	
4	Клинические рекомендации. Дегенеративные заболевания позвоночника.2021 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/727_1">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/727_1</a>	Электронный ресурс	
5	Клинические рекомендации. Дистония.2021 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/452_2">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/452_2</a>	Электронный ресурс	
6	Клинические рекомендации. Ишемический инсульт и транзиторная ишемическая атака у взрослых.2021	Электронный ресурс	

	<a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/171_2">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/171_2</a>	
7	Клинические рекомендации. <u>Другие воспалительные полинейропатии (Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия)</u> . 2021 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/358_2">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/358_2</a>	Электронный ресурс
8	Клинические рекомендации. Когнитивные нарушения у лиц пожилого и старческого возраста. 2020 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/617_1">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/617_1</a>	Электронный ресурс
9	Клинические рекомендации. <u>Болезнь Паркинсона, вторичный паркинсонизм и другие заболевания, сопровождающиеся синдромом паркинсонизма</u> . 2021 <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/716_1">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/716_1</a>	Электронный ресурс
10	Клинические рекомендации. Другие воспалительные полинейропатии (хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия) <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/358_2">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/358_2</a>	Электронный ресурс
11	Клинические рекомендации. Эпилепсия и эпилептический статус у взрослых и детей <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/741_1">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/741_1</a>	Электронный ресурс
12	Клинические рекомендации. Проксимальная спинальная мышечная атрофия 5 q <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/593_3">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/593_3</a>	Электронный ресурс
13	Клинические рекомендации. Мононевропатии <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/166_2">https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/166_2</a>	Электронный ресурс

8.4. Электронные образовательные ресурсы, используемые в процессе преподавания дисциплины:

8.4.1. Внутренняя электронная библиотечная система университета (ВЭБС)

Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
Внутренняя электронная библиотечная система (ВЭБС): <a href="http://nbk.pimunn.net/MegaPro/Web">http://nbk.pimunn.net/MegaPro/Web</a>	Труды профессорско-преподавательского состава университета: учебники, учебные пособия, сборники задач, методические пособия, лабораторные работы, монографии, сборники научных трудов, научные статьи, диссертации, авторефераты диссертаций, патенты	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено

8.4.2. Доступы, приобретенные университетом

№ п/п	Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
1.	ЭБС «Консультант»	Учебная литература,	С любого	Не

	студента» (Электронная база данных «Консультант студента». База данных «Медицина. Здравоохранение (ВО) и «Медицина. Здравоохранение (СПО)»): <a href="https://www.studentlibrary.ru/">https://www.studentlibrary.ru/</a>	дополнительные материалы (аудио-, видео-, интерактивные материалы, тестовые задания) для высшего медицинского и фармацевтического образования	компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	ограничено  Срок действия: до 31.12.2023
2.	База данных «Консультант врача. Электронная медицинская библиотека»: <a href="https://www.rosmedlib.ru">https://www.rosmedlib.ru</a>	Национальные руководства, клинические рекомендации, учебные пособия, монографии, атласы, фармацевтические справочники, аудио- и видеоматериалы, МКБ-10 и АТХ	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено  Срок действия: до 31.12.2023
3.	Электронная библиотечная система «BookUp»: <a href="https://www.books-up.ru">https://www.books-up.ru</a>	Учебная и научная медицинская литература российских издательств, в т.ч. переводы зарубежных изданий. Коллекция подписных изданий формируется точно. В рамках проекта «Большая медицинская библиотека» доступны издания вузов-участников проекта	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ); с компьютеров университета. Для чтения доступны издания из раздела «Мои книги».	Не ограничено  Срок действия: до 01.06.2023
4.	Образовательная платформа «Юрайт»: <a href="https://urait.ru/">https://urait.ru/</a>	Коллекция изданий по психологии, этике, конфликтологии	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено  Срок действия: до 11.02.2023
5.	Электронная библиотечная система	Коллекция изданий из фондов библиотек-	С любого компьютера и	Не ограни



	«ЛАНЬ» (договор на бесплатной основе): <a href="https://e.lanbook.com/">https://e.lanbook.com/</a>	участников Консорциума сетевых электронных библиотек (более 360 вузов)	мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	чено  Срок действия: не ограничен
6.	Электронные периодические издания в составе базы данных «Научная электронная библиотека eLIBRARY»: <a href="https://elibrary.ru">https://elibrary.ru</a>	Электронные медицинские журналы	С компьютеров университета ; с любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (после регистрации с компьютеров ПИМУ)	Не ограничено  Срок действия: до 31.12.2023
7.	Электронные периодические издания в составе базы данных «ИВИС»: <a href="http://eivis.ru/">http://eivis.ru/</a>	Электронные медицинские журналы. Доступ к журналу «Санитарный врач» предоставляется с издательской платформы с сайта <a href="https://panor.ru/">https://panor.ru/</a>	С компьютеров университета ; с любого компьютера и мобильного устройства по логину и паролю	Не ограничено  Срок действия: до 31.12.2023
8.	Электронная коллекция Open Access в составе Электронно-библиотечной системы ZNANIUM.COM (договор на бесплатной основе): <a href="https://znanium.com/">https://znanium.com/</a>	Учебные и научные издания, периодические издания, статьи различной тематической направленности (в том числе по медицине и биологии)	С любого компьютера и мобильного устройства по индивидуальному логину и паролю (на платформе Электронной библиотеки ПИМУ)	Не ограничено  Срок действия: до 31.12.2023
9.	Электронные периодические издания МИАН (в рамках Национальной подписки): <a href="http://www.mathnet.ru/">http://www.mathnet.ru/</a>	Коллекция электронных версий математических журналов Математического института им. В.А. Стеклова РАН.	С компьютеров научной библиотеки	Не ограничено  Срок действия: не ограничен
10.	Электронное	Электронная версия	С компьютеров	Не

	периодическое издание «Успехи химии» (в рамках Национальной подписки): <a href="https://uspkhim.ru/">https://uspkhim.ru/</a>	журнала «Успехи химии».	научной библиотеки	ограничено  Срок действия: не
11.	Электронное периодическое издание «Успехи физических наук» (в рамках Национальной подписки): <a href="https://ufn.ru/">https://ufn.ru/</a>	Электронная версия журнала «Успехи физических наук».	С компьютеров научной библиотеки	Не ограничено  Срок действия: не ограничен
12.	Интегрированная информационно-библиотечная система (ИБС) научно-образовательного медицинского кластера Приволжского федерального округа – «Средневолжский» (договор на бесплатной основе)	Электронные копии научных и учебных изданий из фондов библиотек-участников научно-образовательного медицинского кластера ПФО «Средневолжский	Доступ предоставляется по заявке на индивидуальный логин и пароль с любого компьютера и мобильного устройства	Не ограничено  Срок действия: не ограничен
13.	Электронная справочно-правовая система «Консультант Плюс» (договор на бесплатной основе): <a href="http://www.consultant.ru">http://www.consultant.ru</a>	Нормативные документы, регламентирующие деятельность медицинских и фармацевтических учреждений	С компьютеров научной библиотеки	Не ограничено  Срок действия: не ограничен
14.	Национальная электронная библиотека (НЭБ) (договор на бесплатной основе): <a href="http://нэб.рф">http://нэб.рф</a>	Электронные копии изданий (в т.ч. научных и учебных) по широкому спектру знаний	Научные и учебные произведения, не переиздававшиеся последние 10 лет – в открытом доступе. Произведения, ограниченные авторским правом, – с компьютеров научной библиотеки.	Не ограничено  Срок действия не ограничен (договор пролонгируется)

				каждые 5 (пять) лет).
15.	Электронные коллекции издательства Springer Nature (в рамках Национальной подписки): <a href="https://rd.springer.com/">https://rd.springer.com/</a>	Полнотекстовые научные издания (журналы, книги, статьи, научные протоколы, материалы конференций и др.) по естественно-научным, медицинским и гуманитарным наукам	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю (требуется персональная регистрация из сети университета с использованием корпоративной почты)	Не ограничено  Срок действия: не ограничен
16.	База данных периодических изданий издательства Wiley (в рамках Национальной подписки): <a href="http://www.onlinelibrary.wiley.com">www.onlinelibrary.wiley.com</a>	Периодические издания издательства Wiley по естественно-научным, медицинским и гуманитарным наукам	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю (требуется персональная регистрация из сети университета)	Не ограничено  Срок действия: до 31.12.2023
17.	База данных The Cochrane Library (в рамках Национальной подписки): <a href="http://www.cochranelibrary.com">www.cochranelibrary.com</a>	Научные материалы по медицине: информация о клинических испытаниях, кокрейновские обзоры, некокрейновские систематические обзоры, методологические исследования, технологические и экономические оценки по определенной теме и заболеванию	С компьютеров университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю (требуется персональная регистрация из сети университета)	Не ограничено  Срок действия: до 31.01.2023
18.	База данных периодических изданий издательства Lippincott Williams & Wilkins (в рамках Национальной подписки): <a href="http://ovidsp.ovid.com/autologin.cgi">ovidsp.ovid.com/autologin.cgi</a>	Периодические издания издательства LWW по медицинским наукам	С компьютеров университета	Не ограничено  Срок действия: до 31.01.2023
19.	Электронная	Периодические издания	С компьютеров	Не

	коллекция «Freedom» на платформе Science Direct (в рамках Национальной подписки): <a href="https://www.sciencedirect.com">https://www.sciencedirect.com</a> .	издательства Elsevier по естественно-научным, медицинским и гуманитарным наукам	университета, с любого компьютера по индивидуальному логину и паролю (требуется персональная регистрация из сети университета с использованием корпоративной почты)	ограничено  Срок действия: до 31.01.2023
20.	База данных Questel Orbit (в рамках Национальной подписки): <a href="https://www.orbit.com/">https://www.orbit.com/</a>	Патентная база данных компании Questel	С компьютеров университета	Не ограничено  Срок действия: до 30.06.2023
21.	Коллекция BMJ Knowledge Resources от издательства BMJ Publishing (в рамках Национальной подписки): <a href="http://journals.bmj.com">journals.bmj.com</a>	Периодические издания издательства BMJ Publishing по медицинским наукам. BMJ Case Reports - база данных, содержащая отчеты о клинических случаях, истории болезней и информацию о распространенных и редких заболеваниях	С компьютеров университета, с любого компьютера по логину и паролю (предоставляется библиотекой по запросу)	Не ограничено  Срок действия: до 31.01.2023
22.	База данных периодических изданий издательства Begell House (в рамках Национальной подписки): <a href="http://www.dl.begellhouse.com/collections/341eac9a770b2cc3.html">www.dl.begellhouse.com/collections/341eac9a770b2cc3.html</a>	Периодические издания издательства Begell House по медицинским наукам	С компьютеров университета	Не ограничено  Срок действия: до 31.01.2023
23.	База данных периодических изданий от Американской Урологической Ассоциации (в рамках Национальной подписки): <a href="http://www.auajournals.org">www.auajournals.org</a>	Периодические издания от Американской Урологической Ассоциации (American Urological Association). В коллекцию входят журналы: Journal of Urology и Urology Practice.	С компьютеров университета	Не ограничено  Срок действия: до 31.01.2023
24.	База данных периодических	Периодические издания от Американской	С компьютеров университета	Не ограничено

	изданий от Американской кардиологической ассоциации (в рамках Национальной подписки): <a href="http://www.ahajournals.org">www.ahajournals.org</a>	кардиологической ассоциации (American Heart Association).		чено Срок действия: до 31.01.2023
25.	Электронная коллекция «Royal Society of Medicine Collection» издательства SAGE Publishing (в рамках Национальной подписки): <a href="http://journals.sagepub.com">journals.sagepub.com</a>	Периодические издания издательства SAGE Publishing по медицинским наукам	С компьютеров университета	Не ограничено Срок действия: до 31.01.2023
26.	Электронная коллекция «eBook Collections» издательства SAGE Publishing (в рамках Национальной подписки): <a href="http://search.ebscohost.com">search.ebscohost.com</a>	Полнотекстовые электронные книги от издательства SAGE Publishing по естественно-научным, медицинским и гуманитарным наукам	С компьютеров университета	Не ограничено Срок действия: не ограничен

## 8.4.3. Ресурсы открытого доступа (указаны основные)

№ п/п	Наименование электронного ресурса	Краткая характеристика (контент)	Условия доступа	Количество пользователей
Отечественные ресурсы				
1.	Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ): <a href="http://нэб.рф">http://нэб.рф</a>	Полнотекстовые электронные копии печатных изданий и оригинальные электронные издания по медицине и биологии	С любого компьютера и мобильного устройства	Не ограничено
2.	Научная электронная библиотека eLIBRARY.RU: <a href="https://elibrary.ru">https://elibrary.ru</a>	Рефераты и полные тексты научных публикаций, электронные версии российских научных журналов	С любого компьютера и мобильного устройства	Не ограничено
3.	Научная электронная библиотека открытого доступа КиберЛенинка: <a href="http://cyberleninka.ru">http://cyberleninka.ru</a>	Полные тексты научных статей с аннотациями, публикуемые в научных журналах России и Ближнего зарубежья	С любого компьютера и мобильного устройства	Не ограничено
4.	Рубрикатор клинических рекомендаций	Клинические рекомендации (протоколы лечения), алгоритмы	С любого компьютера и мобильного	Не ограничено

	Минздрава РФ: <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/#/">https://cr.minzdrav.gov.ru/#/</a>	действий врача (блок-схемы, пути ведения), методические рекомендации, справочная информация	устройства	
<b>Зарубежные ресурсы (указаны основные)</b>				
1.	PubMed: <a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed</a>	Поисковая система Национальной медицинской библиотеки США для поиска публикаций по медицине и биологии в англоязычных базах данных «Medline», «PreMedline» и файлах издательских описаний	С любого компьютера и мобильного устройства.	Не ограничено
2.	Directory of Open Access Journals: <a href="http://www.doaj.org">http://www.doaj.org</a>	Директория открытого доступа к полнотекстовой коллекции периодических изданий	С любого компьютера и мобильного устройства.	Не ограничено
3.	Directory of open access books (DOAB): <a href="http://www.doabooks.org">http://www.doabooks.org</a>	Директория открытого доступа к полнотекстовой коллекции научных книг	С любого компьютера и мобильного устройства.	Не ограничено

## 9. Материально-техническое обеспечение дисциплины.

9.1. Перечень помещений, необходимых для проведения аудиторных занятий по дисциплине.

– две специально оборудованные учебные аудитории, оснащенные учебными досками и мультимедийным проектором, для проведения практических занятий и семинаров при изучении дисциплины.

9.2. Перечень оборудования, необходимого для проведения аудиторных занятий по дисциплине.

- мультимедийный комплекс (ноутбук, проектор, экран);
- телевизор, принтер, сканер, учебные доски;
- неврологический молоточек, камертон
- Учебно-методические пособия
- Секундомер

9.3. Комплект лицензионного и свободно распространяемого программного обеспечения, в том числе отечественного производства.

№ п.п.	Программное обеспечение	Кол-во лицензий	Тип программного обеспечения	Производитель	Номер в едином реестре российского ПО	№ и дата договора
1	Программный комплекс CommuniGate	11200	Платформа коммуникаций (электронная)	АО«СТАЛ КЕРСОФТ»	7112	22с-1805 от 23.08.202

	Pro Ver. 6.3		почта, файловый обмен)			2
2	Samoware Desktop client	300	Почтовый клиент	АО«СТАЛ КЕРСОФТ»	6296	22С-3603 от 24.11.202 2
3	WEBINAR (ВЕБИНАР)		Платформа для онлайн мероприятий	ООО "ВЕБИНАР ТЕХНОЛО ГИИ"	3316	17-ЗК от 28.04.202 2
4	Wtware	100	Операционная система тонких клиентов	Ковалёв Андрей Александро вич	1960	2471/05- 18 от 28.05.201 8
5	МойОфис Стандартный. Лицензия Корпоративная на пользователя для образовательн ых организаций, без ограничения срока действия, с правом на получение обновлений на 1 год.	220	Офисное приложение	ООО "НОВЫЕ ОБЛАЧНЫ Е ТЕХНОЛО ГИИ"	283	без ограничен ия с правом на получени е обновлен ий на 1 год.
6	Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Расширенный Russian Edition. 1000- 1499 Node 1 year Educational Renewal License - Лицензия	1500	Средства антивирусной защиты		207	04-ЗК от 10.02.202 3
7	Trusted.Net	10000	Средства управления доступом к информационн ым ресурсам	ООО "Цифровые технологии "	1798	218 от 13.12.202 1

8	LibreOffice		Офисное приложение	The Document Foundation	Свободно распространяемое ПО	
9	Windows 10 Education	700	Операционные системы	Microsoft	Подписка Azure Dev Tools for Teaching	
10	Astra Linux Special Edition вариант лицензирования «Орел»	17	Операционная система для рабочих станций	ООО "РУСБИТЕ Х-АСТРА"	369	22С-3602 от 30.11.2022
11	Astra Linux Special Edition уровень защищенности Усиленный («Воронеж»)	3	Операционная система	ООО "РУСБИТЕ Х-АСТРА"	369	22С-3602 от 30.11.2022
12	Astra Linux Special Edition уровень защищенности Усиленный («Воронеж»)	1	Операционная система	ООО "РУСБИТЕ Х-АСТРА"	369	22С-3243 от 31.10.2022
13	Astra Linux Special Edition уровень защищенности Усиленный («Воронеж»)	4	Операционная система	ООО "РУСБИТЕ Х-АСТРА"	369	22С-3243 от 31.10.2022
14	AliveColors Business (лицензия для образовательных учреждений) 10-14 пользователей	10	Графический редактор	ООО «АКВИС Лаб»	4285	23С-269 от 16.02.2023
15	Master Pdf Editor для образовательных учреждений	10	Редактор PDF файлов	ООО «Коде Индастри»	10893	23С-269 от 16.02.2023
16	СПС КонсультантПлюс	50	Справочная система	ЗАО "КОНСУЛЬТАНТ ПЛЮС"	212	03-3К от 09.02.2023
17	Jalinga Studio	2		ООО "ЛАБОРАТОРИЯ ЦИФРА"	4577	214 от 08.12.2021, 23с-71 от



						14.02.2023
18	«КриптоПро CSP» версии 5.0, 4332; «КриптоПро CSP» версии 5.0, 8835	306	Средства криптографической защиты информации и электронной подписи	ООО "КРИПТО-ПРО"	4332	12-305 от 28.12.21
19	Яндекс.Браузер		Браузер	ООО «ЯНДЕКС»	3722	

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего  
образования

«Приволжский исследовательский медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России)

Кафедра  
неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО

**ЛИСТ РЕГИСТРАЦИИ ИЗМЕНЕНИЙ**

рабочая программа по дисциплине  
«**Орфанные заболевания**»

Специальность: 31.08.42 «Неврология»

Форма обучения: очная

№ пп	№ и наименование раздела программы	Содержание внесенных изменений	Дата вступления изменений в силу	Подпись исполнителя
1				

Утверждено на заседании кафедры

Протокол № \_\_\_\_\_ от « \_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 20\_\_ г.

Зав. кафедрой

\_\_\_\_\_  
уч. ст, уч. звание  
расшифровка

\_\_\_\_\_  
подпись



федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Приволжский исследовательский медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России)


Кафедра  
Неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО

**ЛИСТ РЕГИСТРАЦИИ ИЗМЕНЕНИЙ**

рабочая программа по дисциплине  
Орфанные заболевания

Направление подготовки / специальность: 31.08. 42 Неврология

Форма обучения: очная

№ пп	№ и наименование раздела программы	Содержание внесенных изменений	Дата вступления изменений в силу	Подпись исполнителя
1	8. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины (печатные, электронные издания, интернет и другие сетевые ресурсы). 8.4.2. Доступы, приобретенные университетом	Актуализация электронных образовательных ресурсов, используемых в процессе преподавания дисциплины. Удалены ресурсы: п.19, п22, п. 23, п.24, п. 25 По ресурсам п.1,2,3,4,6,7,8,16,17,18,20- установлен срок действия до 31.12.2024 Добавлены ресурсы: Электронная библиотека «Гребенников»: <a href="https://grebennikon.ru">https://grebennikon.ru</a> срок действия: до 31.12.2024 Электронное периодическое издание «Квантовая электроника» (в рамках Национальной подписки): <a href="https://ufn.ru/">https://ufn.ru/</a> срок действия: не ограничен	02.2024г.	

Утверждено на заседании кафедры неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО  
Протокол № 10 от «25» августа 2024г.

Зав. кафедрой неврологии, психиатрии и наркологии ФДПО  
д.м.н., профессор

\_\_\_\_\_ /  
название кафедры, уч.ст, уч.звание

\_\_\_\_\_ /  
подпись

\_\_\_\_\_ / Е.А. Антипенко  
расшифровка

Председатель ЦМС  
д.м.н., профессор

\_\_\_\_\_ /  
подпись

\_\_\_\_\_ / Е.С. Богомолова

«26» 02 2024г.