

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Тамбовский государственный университет имени Г.Р. Державина»
Институт медицины и здоровьесбережения
Кафедра госпитальной терапии

УТВЕРЖДАЮ:
И.о. директора института



Н. В. Денисов
«17» июня 2026 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

по дисциплине Б1.В.ДЭ.01.2 Наследственные болезни нервной системы

Направление подготовки/специальность: 31.08.42 - Неврология

Профиль/направленность/специализация: Неврология

Уровень высшего образования: ординатура

Квалификация: Врач-невролог

год набора: 2026

Автор программы:

Кандидат медицинских наук, доцент Третьяков Валерий Алексеевич

Рабочая программа составлена в соответствии с ФГОС ВО по направлению подготовки 31.08.42 - Неврология (уровень ординатуры) (приказ Министерства науки и высшего образования РФ от «02» февраля 2022 г. № 103).

Рабочая программа принята на заседании Кафедры госпитальной терапии «16» июня 2026 г. Протокол № 11

Рассмотрена и одобрена на заседании Ученого совета Института медицины и здоровьесбережения, Протокол от «17» июня 2026 г. № 10.

СОДЕРЖАНИЕ

1. Цели и задачи дисциплины.....	4
2. Место дисциплины в структуре ОП ординатуры.....	5
3. Объем и содержание дисциплины.....	5
4. Контроль знаний обучающихся и типовые оценочные средства.....	7
5. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля).....	9
6. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины.....	10
7. Материально-техническое обеспечение дисциплины, программное обеспечение, профессиональные базы данных и информационные справочные системы.....	11

1. Цели и задачи дисциплины

1.1 Цель дисциплины – формирование компетенций:

ПК-1 Способен оказывать медицинскую помощь пациентам при заболеваниях нервной системы

ПК-3 Способен осуществлять комплекс мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний нервной системы, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития

1.2 Типы задач профессиональной деятельности, к которым готовятся обучающиеся в рамках освоения дисциплины:

- медицинский

1.3 Дисциплина ориентирована на подготовку обучающихся к профессиональной деятельности в сфере: 02 Здравоохранение (в сфере неврологии)

1.4 В результате освоения дисциплины у обучающихся должны быть сформированы:

Обобщенные трудовые функции / трудовые функции / трудовые или профессиональные действия (при наличии профстандарта)	Код и наименование компетенции ФГОС ВО, необходимой для формирования трудового или профессионального действия	Индикаторы достижения компетенций
	ПК-1 Способен оказывать медицинскую помощь пациентам при заболеваниях нервной системы	Осуществляет ведение и лечение пациентов с наследственными болезнями нервной системы
	ПК-3 Способен осуществлять комплекс мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний нервной системы, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития	Проводит мероприятия, направленные на сохранение и укрепление здоровья и включающие в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и распространения наследственных болезней нервной системы, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития

1.5 Согласование междисциплинарных связей дисциплин, обеспечивающих освоение компетенций:

ПК-1 Способен оказывать медицинскую помощь пациентам при заболеваниях нервной системы

№ п/п	Наименование дисциплин, определяющих междисциплинарные связи	Форма обучения			
		Очная (семестр)			
		1	2	3	4
1	Детская неврология	+			
2	Клиническая практика		+	+	+
3	Мануальная терапия		+		
4	Нейрохирургия		+		

5	Экстренная медицинская помощь		+		
---	-------------------------------	--	---	--	--

ПК-3 Способен осуществлять комплекс мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний нервной системы, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития

№ п/п	Наименование дисциплин, определяющих междисциплинарные связи	Форма обучения			
		Очная (семестр)			
		1	2	3	4
1	Детская неврология	+			
2	Инфекционные болезни	+			
3	Клиническая практика		+	+	+
4	Неврология	+			

2. Место дисциплины в структуре ОП ординатуры:

Дисциплина «Наследственные болезни нервной системы» относится к части, формируемой участниками образовательных отношений, учебного плана ОП по направлению подготовки 31.08.42 - Неврология.

Дисциплина «Наследственные болезни нервной системы» изучается в 1 семестре.

3. Объем и содержание дисциплины

3.1. Объем дисциплины: 2 з.е.

Очная: 2 з.е.

Вид учебной работы	Очная (всего часов)
Общая трудоёмкость дисциплины	72
Контактная работа	40
Лекции (Лекции)	4
Практические (Практ. раб.)	36
Самостоятельная работа (СР)	32
Зачет	-

3.2. Содержание курса:

№ темы	Название раздела/темы	Вид учебной работы, час.			Формы текущего контроля
		Лек ции	Пра кт. раб.	СР	
		О	О	О	
1 семестр					

1	Системные дегенерации нервной системы наследственной природы	2	12	10	Опрос
2	Наследственные нервно-мышечные дистрофии	1	12	10	Опрос
3	Пирамидные и экстрапирамидные дегенерации	1	12	12	Опрос

Тема 1. Системные дегенерации нервной системы наследственной природы (ПК-1, ПК-3)

Лекция.

Заболевания с преимущественным поражением мозжечка и его связей. Сочетанные дегенерации мозжечковых путей и периферических нервов. Болезни с преимущественным поражением экстрапирамидной системы. Болезни с преимущественным поражением пирамидных путей.

Практическое занятие.

Семейная атаксия Фридрейха, семейная атаксия Мари, оливопонтocerebellарные атрофии.

Болезнь Рефсума, болезнь Русси - Леви, гипертрофический интерстициальный неврит Дежерина – Сотта.

Гепатоцеребральная дистрофия, деформирующая мышечная дистония, хорей Гентингтона, семейный эссенциальный тремор Минора, генерализованный тик.

Семейный спастический паралич Штрюмпелля, боковой амиотрофический склероз.

Задания для самостоятельной работы.

1. Проработать конспект лекции.
2. Работа с литературными и иными источниками информации по изучаемому разделу, в том числе в интерактивной форме.

Тема 2. Наследственные нервно-мышечные дистрофии (ПК-1, ПК-3)

Лекция.

Прогрессирующие мышечные дистрофии. Спинальные и невральные амиотрофии. Врожденные непрогрессирующие миопатии. Наследственные нервно-мышечные заболевания с миотоническим синдромом. Пароксизмальные параличи. Миастения.

Практическое занятие.

Поясно-конечностная форма Эрба - Рота, псевдогипертрофическая форма Дюшенна, поздняя псевдогипертрофическая форма Беккера, дистальные формы, офтальмоплегическая миопатия.

Спинальная амиотрофия Верднига - Гоффманна, спинальная амиотрофия Кугельберга - Веландера, невральная амиотрофия.

Врожденная миотония Томсена, миотоническая дистрофия Куршманна – Баттена – Штейнерта.

Задания для самостоятельной работы.

1. Проработать конспект лекции.
2. Работа с литературными и иными источниками информации по изучаемому разделу, в том числе в интерактивной форме.

Тема 3. Пирамидные и экстрапирамидные дегенерации (ПК-1, ПК-3)

Лекция.

Семейный спастический паралич Штрюмпелля – этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.

Практическое занятие.

Болезнь Паркинсона - этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.

Гепатоцеребральная дистрофия - этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.

Торсионная дистония - этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.

Задания для самостоятельной работы.

1. Проработать конспект лекции.
2. Работа с литературными и иными источниками информации по изучаемому разделу, в том числе в интерактивной форме.

4. Контроль знаний обучающихся и типовые оценочные средства

4.1. Распределение баллов:

Балльно-рейтинговые мероприятия не предусмотрены

4.2 Типовые оценочные средства текущего контроля

Опрос

Тема 3. Пирамидные и экстрапирамидные дегенерации

Типовые вопросы устного опроса

1. Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари.
2. Оливопонтоцеребеллярная атрофия.
3. Болезнь Рефсума.
4. Болезнь Руси – Леви.
5. Гипертрофический интерстициальный неврит Дежерина – Сотта.

4.3 Промежуточная аттестация по дисциплине проводится в форме зачета

Типовые вопросы зачета (ПК-1, ПК-3)

1. Семейный спастический паралич Штрюмпеля – этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.
2. Болезнь Паркинсона - этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.
3. Гепатоцеребральная дистрофия - этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.
4. Торсионная дистония - этиология, патогенез, патоморфология, клинические проявления, дифференциальная диагностика, течение, прогноз, лечение.

Типовые задания для зачета (ПК-1, ПК-3)

Не предусмотрено

4.4. Шкала оценивания промежуточной аттестации

Оценка	Компетенции	Дескрипторы (уровни) – основные признаки освоения (показатели достижения результата)
--------	-------------	--

«зачтено»	ПК-1	Демонстрирует знание и понимание этиологии, патогенеза, особенностей клинических проявлений наследственной патологии нервной системы, общих принципов клинической диагностики наследственных болезней, причин происхождения. Проводит обследование ребенка при подозрении на наследственную патологию нервной системы. Формулирует предположительный диагноз наследственной патологии. Определяет необходимость дополнительного обследования, включая специфические генетические методы (цитогенетические, биохимические, молекулярно-генетические). Направляет пациента на медико-генетическое консультирование. Проводит профилактические мероприятия, направленные на предупреждение наследственных и врожденных заболеваний нервной системы. Оценивает результаты лабораторных и специальных методов диагностики наследственных болезней. Обосновывает тактику лечения больного с наследственным заболеванием нервной системы.
	ПК-3	Демонстрирует знание и понимание особенностей мероприятий, направленных на укрепление здоровья граждан, на формирование у них здорового образа жизни и позитивного мировоззрения; вопросов профилактики и ранней диагностики наследственных болезней нервной системы. Демонстрирует способность предупреждать возникновение наследственных болезней нервной системы, проводить комплекс мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения наследственных болезней нервной системы, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.
«не зачтено»	ПК-1	Демонстрирует незнание и непонимание этиологии, патогенеза, особенностей клинических проявлений наследственной патологии нервной системы, общих принципов клинической диагностики наследственных болезней, причин происхождения. Самостоятельно не проводит обследование ребенка при подозрении на наследственную патологию нервной системы. Не формулирует предположительный диагноз наследственной патологии. Не определяет необходимость дополнительного обследования, включая специфические генетические методы (цитогенетические, биохимические, молекулярно-генетические). Испытывает трудности при проведении профилактических мероприятий, направленных на предупреждение наследственных и врожденных заболеваний нервной системы. Не оценивает результаты лабораторных и специальных методов диагностики наследственных болезней. Не обосновывает тактику лечения больного с наследственным заболеванием нервной системы.

	ПК-3	Демонстрирует незнание и непонимание особенностей мероприятий, направленных на укрепление здоровья граждан, на формирование у них здорового образа жизни и позитивного мировоззрения; вопросов профилактики и ранней диагностики наследственных болезней нервной системы. Демонстрирует не способность предупреждать возникновение наследственных болезней нервной системы, проводить комплекс мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения наследственных болезней нервной системы, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.
--	------	--

5. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)

5.1 Методические указания по организации самостоятельной работы обучающихся:

Приступая к изучению дисциплины, в первую очередь обучающимся необходимо ознакомиться содержанием рабочей программы дисциплины (РПД), которая определяет содержание, объем, а также порядок изучения и преподавания учебной дисциплины, ее раздела, части.

Для самостоятельной работы важное значение имеют разделы «Объем и содержание дисциплины», «Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины» и «Материально-техническое обеспечение дисциплины, программное обеспечение, профессиональные базы данных и информационные справочные системы».

В разделе «Объем и содержание дисциплины» указываются все разделы и темы изучаемой дисциплины, а также виды занятий и планируемый объем в академических часах.

В разделе «Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины» указана рекомендуемая основная и дополнительная литература.

В разделе «Материально-техническое обеспечение дисциплины, программное обеспечение, профессиональные базы данных и информационные справочные системы» содержится перечень профессиональных баз данных и информационных справочных систем, необходимых для освоения дисциплины.

5.2 Рекомендации обучающимся по работе с теоретическими материалами по дисциплине

При изучении и проработке теоретического материала необходимо:

- просмотреть еще раз презентацию лекции в системе MOODLe, повторить законспектированный на лекционном занятии материал и дополнить его с учетом рекомендованной дополнительной литературы;
- при самостоятельном изучении теоретической темы сделать конспект, используя рекомендованные в РПД источники, профессиональные базы данных и информационные справочные системы;
- ответить на вопросы для самостоятельной работы, по теме представленные в пункте 3.2 РПД.
- при подготовке к текущему контролю использовать материалы фонда оценочных средств (ФОС).

5.3 Рекомендации по работе с научной и учебной литературой

Работа с основной и дополнительной литературой является главной формой самостоятельной работы и необходима при подготовке к устному опросу на семинарских занятиях, к дебатам, тестированию, экзамену. Она включает проработку лекционного материала и рекомендованных источников и литературы по тематике лекций.

Конспект лекции должен содержать реферативную запись основных вопросов лекции, в том числе с опорой на размещенные в системе MOODLe презентации, основных источников и литературы по темам, выводы по каждому вопросу. Конспект может быть выполнен в рамках распечатки выдачи презентаций лекций или в отдельной тетради по предмету. Он должен быть аккуратным, хорошо читаемым, не содержать не относящуюся к теме информацию или рисунки.

Конспекты научной литературы при самостоятельной подготовке к занятиям должны содержать ответы на каждый поставленный в теме вопрос, иметь ссылку на источник информации с обязательным указанием автора, названия и года издания используемой научной литературы. Конспект может быть опорным (содержать лишь основные ключевые позиции), но при этом позволяющим дать полный ответ по вопросу, может быть подробным. Объем конспекта определяется самим студентом.

В процессе работы с основной и дополнительной литературой студент может:

- делать записи по ходу чтения в виде простого или развернутого плана (создавать перечень основных вопросов, рассмотренных в источнике);
- составлять тезисы (цитирование наиболее важных мест статьи или монографии, короткое изложение основных мыслей автора);
- готовить аннотации (краткое обобщение основных вопросов работы);
- создавать конспекты (развернутые тезисы).

5.4. Рекомендации по подготовке к отдельным заданиям текущего контроля

Собеседование предполагает организацию беседы преподавателя со студентами по вопросам практического занятия с целью более обстоятельного выявления их знаний по определенному разделу, теме, проблеме и т.п. Все члены группы могут участвовать в обсуждении, добавлять информацию, дискутировать, задавать вопросы и т.д.

Устный опрос может применяться в различных формах: фронтальный, индивидуальный, комбинированный. Основные качества устного ответа подлежащего оценке:

- правильность ответа по содержанию;
- полнота и глубина ответа;
- сознательность ответа;
- логика изложения материала;
- рациональность использованных приемов и способов решения поставленной учебной задачи;
- своевременность и эффективность использования наглядных пособий и технических средств при ответе;
- использование дополнительного материала;
- рациональность использования времени, отведенного на задание.

Устный опрос может сопровождаться презентацией, которая подготавливается по одному из вопросов практического занятия. При выступлении с презентацией необходимо обращать внимание на такие моменты как:

- содержание презентации: актуальность темы, полнота ее раскрытия, смысловое содержание, соответствие заявленной темы содержанию, соответствие методическим требованиям (цели, ссылки на ресурсы, соответствие содержания и литературы), практическая направленность, соответствие содержания заявленной форме, адекватность использования технических средств учебным задачам, последовательность и логичность презентуемого материала;
- оформление презентации: объем (оптимальное количество), дизайн (читаемость, наличие и соответствие графики и анимации, звуковое оформление, структурирование информации, соответствие заявленным требованиям), оригинальность оформления, эстетика, использование возможности программной среды, соответствие стандартам оформления;
- личностные качества: ораторские способности, соблюдение регламента, эмоциональность, умение ответить на вопросы, систематизированные, глубокие и полные знания по всем разделам программы;
- содержание выступления: логичность изложения материала, раскрытие темы, доступность изложения, эффективность применения средств ИКТ, способы и условия достижения результативности и эффективности для выполнения задач своей профессиональной или учебной деятельности, доказательность принимаемых решений, умение аргументировать свои заключения, выводы.

6. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

6.1 Основная литература:

1. Бочков Н.П., Пузырев В.П., Смирнихина С.А. Клиническая генетика : учебник. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 592 с. - Текст : электронный // ЭБС «Консультант студента вуза и медвуза [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970435700.html>
2. Никифоров А.С., Гусев Е.И. Общая неврология : практическое руководство. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 704 с. - Текст : электронный // ЭБС «Консультант студента вуза и медвуза [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970433850.html>
3. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. Неврология и нейрохирургия. Т. 1 : учебник. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 640 с. - Текст : электронный // ЭБС «Консультант студента вуза и медвуза [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970429013.html>

6.2 Дополнительная литература:

1. Михайлова С.В., Захарова Е.Ю. Болезнь Ниманна-Пика тип С : учебно-методическое пособие. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 48 с. - Текст : электронный // ЭБС «Консультант студента вуза и медвуза [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970429969.html>
2. Петрухин А.С., Воронкова К.В., Лемешко И.Д. Неврология : практикум. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - с. - Текст : электронный // ЭБС «Консультант студента вуза и медвуза [сайт]. - URL: <https://www.studentlibrary.ru/book/06-COS-2386.html>

6.3 Иные источники:

1. Университетская библиотека онлайн: электронно-библиотечная система - <http://www.biblioclub.ru>
2. Консультант студента. Гуманитарные науки: электронно-библиотечная система - <http://www.studentlibrary.ru>

7. Материально-техническое обеспечение дисциплины, программное обеспечение, профессиональные базы данных и информационные справочные системы

Для проведения занятий по дисциплине необходимо следующее материально-техническое обеспечение: учебные аудитории для проведения занятий лекционного и семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации, помещения для самостоятельной работы.

Учебные аудитории и помещения для самостоятельной работы укомплектованы специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации большой аудитории.

Помещения для самостоятельной работы укомплектованы компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Университета.

Для проведения занятий лекционного типа используются наборы демонстрационного оборудования, обеспечивающие тематические иллюстрации (проектор, ноутбук, экран/ интерактивная доска).

Лицензионное и свободно распространяемое программное обеспечение:

Microsoft Office Профессиональный плюс 2007

Kaspersky Endpoint Security для бизнеса - Стандартный Russian Edition. 1500-2499 Node 1 year Educational Renewal Licence

7-Zip 9.20

Операционная система Microsoft Windows 10

Adobe Reader XI (11.0.08) - Russian Adobe Systems Incorporated 10.11.2014 187,00 MB 11.0.08

Профессиональные базы данных и информационные справочные системы:

1. Научная электронная библиотека eLIBRARY.ru. – URL: <https://elibrary.ru>
2. Российская государственная библиотека: официальный сайт. – URL: <https://www.rsl.ru>
3. Российская национальная библиотека: официальный сайт. – URL: <http://nlr.ru>

4. Научная электронная библиотека Российской академии естествознания. – URL: <https://www.monographies.ru>

Электронная информационно-образовательная среда

https://auth.tsutmb.ru/authorize?response_type=code&client_id=moodle&state=xyz

Взаимодействие преподавателя и студента в процессе обучения осуществляется посредством мультимедийных, гипертекстовых, сетевых, телекоммуникационных технологий, используемых в электронной информационно-образовательной среде университета.