

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(ГБОУ ВПО СПбГПМУ МИНЗДРАВА РОССИИ)

КАФЕДРА ПСИХОНЕВРОЛОГИИ ФП И ДПО

**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
«25» мая 2016 г., протокол № 10

И.о. проректор по учебной работе,  
председатель Учебно-методического совета,  
профессор Орел В.И.



**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ  
КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ  
36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ  
«ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА СОЗНАНИЯ У ДЕТЕЙ»**

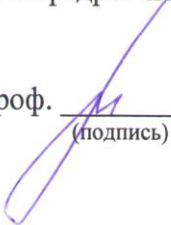
Санкт-Петербург  
2016 г.

## СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Пароксизмальные расстройства сознания у детей» по специальности «Неврология»

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
2.	Пальчик Александр Бейнусович	Д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой психоневрологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
3.	Фомина Мария Юрьевна	Д.м.н., доцент	Профессор кафедры психоневрологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей «Пароксизмальные расстройства сознания у детей» по специальности «Неврология» обсуждена на заседании кафедры психоневрологии ФП и ДПО «22» декабря 2015 г. протокол № 5.

Заведующий кафедрой, проф.  / А.Б.Пальчик /  
(подпись) (ФИО)

Рецензенты:

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	Лазебник Т.А.	К.м.н., доцент	Главный внештатный детский специалист-невролог Комитета по здравоохранению С-Пб. Доцент кафедры детской невропатологии и нейрохирургии	ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России
2	Федорова Л.А.	К.м.н., доцент	И.о. зав. кафедрой неонатологии и неонатальной ревматологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России

## **I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ**

### **Актуальность.**

Распространенность эпилепсии составляет до 10:1000 населения, почти каждый 200 ребенок страдает эпилепсией. Существуют возрастзависимые судороги, в частности в период новорожденности судороги встречается с частотой до 5:1000. В младенческом возрасте возникают специфические злокачественные, малочувствительные к терапии, формы эпилепсий и эпилептических энцефалопатий (синдромы Веста, Отахара, Дравэ и т.д.), приводящие к инвалидности ребенка. Наряду с этим, в детском возрасте нередко доброкачественные неэпилептические пароксизмы, зачастую не требующие медикаментозной коррекции. Заметная распространенность пароксизмальных расстройств у детей, наличие возрастзависимых форм, трудность в дифференциальной диагностике, наличие неэпилептических аналогов, различная чувствительность к терапии создает необходимость в усовершенствовании знаний и навыков в рассматриваемом вопросе.

### **При разработке данной программы учтены (использованы) следующие клинические рекомендации:**

- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с последствиями перинатального поражения центральной нервной системы с эпилепсией (Национальные клинические рекомендации),
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию скорой медицинской помощи при судорогах у детей (Национальные клинические рекомендации)  
( <http://www.femb.ru/feml>)

**Программа может быть использована для обучения врачей следующих специальностей:** педиатрия, неврология, неонатология, психиатрия.

**Цель дополнительной профессиональной программы** повышения квалификации врачей по специальности «Неврология» (далее - программа), в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ- 273 от 29.12.2012 г., заключается в удостоверении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды.

Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Трудоемкость освоения – 36 академических часов.

1 академический час равен 45 минутам.

1 академический час равен 1 кредиту.

Основными компонентами программы являются:

- актуальность;
- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- учебный план;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

В содержании программы предусмотрены необходимые знания и практические умения по социальной гигиене и организации здравоохранения. Для формирования профессиональных навыков, необходимых для проведения профильной помощи (диагностических исследований) в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее ОСК).

Программа ОСК состоит из двух компонентов:

- 1) ОСК, направленного на формирование общепрофессиональных умений и навыков;
- 2) ОСК, направленного на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема на элементы, каждый элемент на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например, 1), на втором код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определённый порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские занятия, практические занятия), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-невролога, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей-неврологов по специальности «Неврология» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по программе осуществляется посредством проведения зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Пароксизмальные расстройства сознания у детей» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
- б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
- в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
  - учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;
  - клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

## **II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ**

**Характеристика профессиональных компетенций врача-невролога, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Неврология»**

**У обучающегося совершенствуются следующие универсальные компетенции(далее - УК):**

- способность и готовность анализировать социально-значимые проблемы и процессы, использовать на практике методы гуманитарных, естественных, медико-биологических и клинических наук в различных видах своей профессиональной деятельности (УК-1);
- способность и готовность к критическому анализу и оценке современных научных достижений, генерированию новых идей при решении практических задач (УК-2);
- способность и готовность к логическому и аргументированному анализу, публичной речи, ведению дискуссии и полемики, воспитательной деятельности, сотрудничеству и разрешению конфликтов, к толерантности (УК-3);
- способность и готовность использовать методы управления и организовывать работу исполнителей, находить и принимать ответственные решения в рамках своей профессиональной компетенции (УК-4);
- способность и готовность осуществлять свою деятельность с учетом принятых в обществе моральных и правовых норм, соблюдать принципы этики и деонтологии (УК-5).

**У обучающегося совершенствуются следующие общепрофессиональные компетенции (далее - ОПК):**

- способность и готовность использовать нормативную документацию, принятую в сфере охраны здоровья (законодательство Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации, действующие международные и отечественные классификации), документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций (ОПК-1);
- способность и готовность владеть основами законодательства по охране материнства и детства, здоровья населения (ОПК-2);
- способность и готовность использовать знания организационной структуры, управленческой и экономической деятельности медицинских организаций по оказанию медицинской помощи, анализировать показатели работы их структурных подразделений, проводить оценку эффективности современных медико-организационных и социально-экономических технологий при оказании медицинских услуг пациентам (ОПК-3).

**У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК) (по видам деятельности):**

**В профилактической деятельности:**

- способность и готовность осуществлять профилактические мероприятия по предупреждению соматических, инфекционных, паразитарных болезней (ПК-1);
- способность и готовность провести диспансеризацию здоровых детей различного возраста, обеспечить их дифференциальное наблюдение в зависимости от группы здоровья, с учетом факторов риска возникновения заболевания; и диспансеризацию больных детей (ПК-2);
- способность и готовность владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний (ПК-3);
- способность и готовность планировать проведение профилактических прививок состоящим под наблюдением детям (ПК-4).

**В диагностической деятельности:**

- способность и готовность использовать и анализировать методы клинического, лабораторного, инструментального обследования пациентов для своевременной диагностики конкретной группы заболеваний и патологических процессов (ПК-5);

- способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основных клинических и медико-биологических дисциплин (ПК-6);
- способность и готовность выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в конкретной группе заболеваний (ПК-7).

#### **В лечебной деятельности:**

- способность и готовность выполнять основные лечебные мероприятия при заболеваниях, встречающихся в практической деятельности (ПК-8);
- способность и готовность осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии больным в соответствии с поставленным диагнозом (ПК-9);
- способность и готовность своевременно выявлять неотложные и жизнеугрожаемые состояния и использовать средства и методы их немедленного устранения (ПК-10).

#### **В реабилитационной деятельности:**

- способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях организма и заболеваниях (ПК-11);
- способность и готовность давать рекомендации по выбору оптимального режима двигательной активности, диеты, определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, массажа, физиотерапии, рефлексотерапии, фитотерапии (ПК-12).

#### **В психолого-педагогической деятельности:**

- способность и готовность знать психологические и этические проблемы взаимоотношения врача и ребенка, родителей, семьи (ПК-13);
- способность и готовность знать и использовать основы медицинской психологии, основы семейной психологии, психогигиены, психопрофилактики, психотерапии (ПК-14);
- способность и готовность принимать участие в проведение конференций, оказывать помощь в профессиональной деятельности коллегам и младшему медицинскому персоналу (ПК-15).

#### **В организационно-управленческой деятельности:**

- способность и готовность использовать нормативную документацию, соблюдать законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией (ПК-16);
- способность и готовность осуществлять планирование своей работы и работу подчиненного среднего медицинского персонала, сотрудничество с другими специалистами и службами (социальная служба, страховая компания, ассоциация врачей), вести необходимую документацию, составлять отчет о работе за год и проводить его анализ (ПК-17);
- способность и готовность проводить организационные мероприятия по оптимизации работы (ПК-18).

### **Перечень знаний, умений и навыков**

#### **По окончании обучения врач-невролог должен знать:**

- законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения;
- общие вопросы организации педиатрической и неврологической помощи в Российской Федерации и работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с обслуживанием детей;

- правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком в соответствии с действующей инструкцией;
- принципы диспансеризации здоровых детей и подростков, распределения детей по группам здоровья и группам «риска»;
- вопросы диспансеризации больных детей и профилактики хронических форм заболеваний;
- вопросы организации и задачи гигиенического обучения и воспитания детей;
- санитарно-гигиенические и профилактические мероприятия по охране здоровья детей;
- противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции;
- анатомо-физиологические особенности организма плода и ребенка;
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию;
- физиологическое развитие детей в различные возрастные периоды;
- принципы рационального (сбалансированного) вскармливания и питания детей;
- основные вопросы патофизиологии, биохимии, иммунологии, генетики и других общемедицинских проблем;
- показатели гомеостаза в норме и патологии;
- основы водно-электролитного обмена, кислотно-щелочного баланса, возможные типы их нарушений и принципы коррекции;
- физиологию и патофизиологию нервной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний;
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных неврологических заболеваний и пограничных состояний детского возраста;
- этиологию и патогенез соматических и инфекционных заболеваний;
- современные методы терапии основных неврологических заболеваний и патологических состояний;
- основы фармакотерапии в неврологии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ;
- показания и противопоказания к их применению;
- осложнения, вызванные их применением;
- диетотерапию при различных видах патологии;
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля в детском возрасте;
- принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации в амбулаторных условиях и в стационаре;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения при различных заболеваниях, санаторно-курортное лечение;
- формы планирования и отчетности своей работы.

**По окончании обучения врач-невролог должен уметь, владеть навыками:**

- вести необходимую медицинскую документацию;
- способствовать правильному воспитанию и развитию здорового ребенка;
- правильно собрать и проанализировать генеалогический, перинатальный анамнез, анамнез жизни и заболевания;
- провести диспансеризацию здоровых детей различного возраста (комплексная оценка состояния здоровья и развития ребенка), обеспечить их дифференцированное наблюдение в зависимости от группы здоровья, с учетом факторов риска возникновения заболевания;
- провести диспансеризацию больных детей с учётом выявленной патологии, факторов риска возникновения осложнений и новых заболеваний;
  - врач должен знать особенности психомоторного развития ребенка в норме и при заболеваниях нервной системы
  - врач должен иметь современные представления об этиологии, патогенезе, диагностике и лечении основных заболеваний раннего детского возраста;

- врач должен уметь оказать диагностическую и лечебно-профилактическую помощь детям с поражениями нервной системы;
- врач должен приобрести навыки правильного сбора анамнеза, неврологического осмотра с учетом возраста ребенка, корректной интерпретации клинических неврологических шкал и тестов для детей раннего возраста, оценки психомоторного развития, методов нейровизуализации (нейросонография, аксиальная компьютерная томография, ядерно-магнитно-резонансная томография), нейрофизиологических (ЭЭГ, вызванные потенциалы, ЭМГ) и биохимических методов исследования

### **III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОМУ ЗАЧЕТУ**

- А. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей «Пароксизмальные расстройства сознания у детей» продолжительностью 36 академических часов по специальности «Неврология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-невролога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.
- Б. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов по специальности «Неврология».
- В. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов по специальности «Неврология» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.

### **IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ**

#### **РАЗДЕЛ 1**

##### **Эпилепсия и эпилептические синдромы у детей**

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Общие сведения о пароксизмальных расстройствах сознания у детей. Эпилептические пароксизмальные расстройства. Этиология эпилепсии. Понятие эпилептогенеза.
1.2	История вопроса. Классификация эпилептических приступов. Основные принципы классификации эпилепсии, дифиниция
1.3	Идиопатические эпилепсии. Локализационно-обусловленные формы идиопатической эпилепсии
1.4	Генерализованные идиопатические эпилепсии
1.5	Симптоматические эпилепсии

#### **РАЗДЕЛ 2**

##### **Эпилептические энцефалопатии**

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Эпилептические энцефалопатии неонатального и младенческого возраста.
2.1.1	Ранняя миоклоническая энцефалопатия
2.1.2.	Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахара)
2.1.3.	Тяжелая эпилепсия с множественными независимыми фокусами спайков
2.1.4.	Злокачественные мигрирующие парциальные приступы младенчества
2.1.5.	Синдром Веста
2.2	Эпилептические энцефалопатии детского возраста.
2.2.1.	Синдром Леннокса-Гасто
2.2.2.	Синдром гемиконвульсий, гемиплегии и эпилепсии (ННЕ)
2.2.3.	Разрушительная эпилептическая энцефалопатия у детей школьного возраста
2.2.4.	Эпилептические энцефалопатии, сопровождающиеся постоянной продолженной эпилептиформной активностью в фазе медленного сна



Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.2.5.	Синдром Ландау-Клеффнера
2.2.6.	Синдром псевдо-Леннокса
2.2.7.	Эпилепсия с электрическим эпилептическим статусом в фазе медленного сна
2.2.8.	Когнитивная эпилептиформная дезинтеграция
2.3	Эпилептические энцефалопатии при наследственных заболеваниях и хромосомных аномалиях

### РАЗДЕЛ 3

#### Неонатальные судороги и специальные синдромы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Определение понятия, этиология, семиотика, классификация неонатальных приступов
3.2	Симптоматические неонатальные судороги
3.3	Идиопатические неонатальные судороги. Доброкачественные семейные неонатальные приступы. Доброкачественные несемейные неонатальные приступы
3.4	Дифференциальный диагноз. Основные принципы лечения неонатальных приступов Прогностические критерии и исход неонатальных судорог
3.5	Ситуационно обусловленные приступы. Фебрильные судороги. Патогенез. Классификация. Лечение. Прогноз Единичный эпилептический приступ. Тактика и прогноз. Эпилептический статус. Определение понятия, причины возникновения классификация. Принципы неотложной помощи.

### РАЗДЕЛ 4

#### Симуляционный курс

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	Неотложная помощь при судорожном приступе
5.2	Техника люмбальной пункции

### РАЗДЕЛ 5

#### Диагностика и принципы лечения эпилепсии

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	Роль электроэнцефалографического исследования в диагностике эпилепсии. ВидеоЭЭГ-мониторинг.
5.2	Этапы установления диагноза при эпилепсии. Описание пароксизмального события. Классификация приступа. Диагностика формы эпилепсии (клинико-энцефалографическая и нейровизуализационная). Установление этиологии (нейровизуализация и генетическое тестирование). Диагностика сопутствующих заболеваний и установление степени инвалидизации
5.3	Принципы медикаментозного лечения эпилепсии. Основные группы антиэпилептических препаратов. Использование стероидных гормонов. Протоколы лечения отдельных форм эпилепсии. Понятие о фармакорезистентности.
5.4	Хирургическое лечение эпилепсии. Показания и предоперационное обследование.

### РАЗДЕЛ 6

#### Неэпилептические пароксизмальные расстройства

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Неэпилептические пароксизмальные состояния у детей раннего возраста. Апноэ. Доброкачественный неонатальный миоклонус. Тремор. Пароксизмальный тортиколлиз младенцев. Опсклонус-миоклонус. Аффективно-респираторные приступы. Яктация. Мастурбация. Гастроэзофагальный рефлюкс. Гиперэксплексия. Ознобоподобные эпизоды. Двигательные стереотипии младенцев.
6.2	Пароксизмальные нарушения сна. Ночные страхи и кошмары. Снохождения; Обструктивные апноэ во сне. Нарколепсия/катаlepsия.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.3	Мигрень.Вазогенные синкопальные состояния. Транзиторные ишемические атаки
6.4	Псевдоэпилептические приступы
6.5	Доброкачественное пароксизмальное головокружение
6.6	Пароксизмальный хореоатетоз. Тики.

## V. Учебный план

**Цель:** систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам пароксизмальных расстройств сознания у детей.

**Категория обучающихся:** врачи-педиатры, неврологи, неонатологии, психиатры.

Трудоемкость обучения: **36** академических часа

Форма обучения: очная

Режим занятий: 6 академических часов в день

	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Ит Ат	
<b>1</b>	<b>Эпилепсия и эпилептические синдромы у детей</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>4</b>			<b>Текущий контроль (тесты)</b>
1.1	Общие сведения о пароксизмальных расстройствах сознания у детей. Эпилептические пароксизмальные расстройства. Этиология эпилепсии. Патогенез эпилепсии.				4			
1.2	История вопроса. Классификация эпилептических приступов. Основные принципы классификации эпилепсии, дифиниция		0,5					
1.3	Идиопатические эпилепсии. Локализационно-обусловленные формы идиопатической эпилепсии		0,5					
1.4	Генерализованные идиопатические эпилепсии		0,5					
1.5	Симптоматические эпилепсии		0,5					
<b>2</b>	<b>Эпилептические энцефалопатии</b>	<b>6</b>	<b>2</b>			<b>4</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
2.1	Эпилептические энцефалопатии неонатального и младенческого возраста.		1					
2.2	Эпилептические энцефалопатии детского возраста.		1					
2.3	Эпилептические энцефалопатии при наследственных заболеваниях и хромосомных аномалиях					4		
<b>3</b>	<b>Неонатальные судороги и специальные синдромы</b>	<b>6</b>	<b>2</b>			<b>4</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
3.1	Определение понятия, этиология, семиотика, классификация неонатальных приступов		1					
3.2	Симптоматические неонатальные судороги		1					
3.3	Идиопатические неонатальные судороги. Доброкачественные семейные неонатальные приступы. Доброкачественные несемейные неонатальные приступы					1		
3.4	Дифференциальный диагноз. Основные принципы лечения неонатальных приступов Прогностические критерии и исход неонатальных судорог					1		
3.5	Ситуационно обусловленные приступы. Фебрильные					2		

	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Ит. Ат	
	судороги. Патогенез. Классификация. Лечение. Прогноз Единичный эпилептический приступ. Тактика и прогноз. Эпилептический статус. Определение понятия, причины возникновения классификация. Принципы неотложной помощи.							
<b>4</b>	<b>Симуляционный курс</b>	<b>6</b>		<b>6</b>				<b>Текущий контроль (оценка практических навыков)</b>
5.1	Неотложная помощь при судорожном приступе			3				
5.2	Техника люмбальной пункции			3				
<b>5</b>	<b>Диагностика и принципы лечения эпилепсии</b>	<b>6</b>	<b>1</b>		<b>5</b>			<b>Текущий контроль (тесты)</b>
5.1	Роль электроэнцефалографического исследования в диагностике эпилепсии. ВидеоЭЭГ-мониторинг.				2			
5.2	Этапы установления диагноза при эпилепсии. Описание пароксизмального события. Классификация приступа. Диагностика формы эпилепсии (клинико-энцефалографическая и нейровизуализационная). Установление этиологии (нейровизуализация и генетическое тестирование). Диагностика сопутствующих заболеваний и установление степени инвалидизации				2			
5.3	Принципы медикаментозного лечения эпилепсии. Основные группы антиэпилептических препаратов. Использование стероидных гормонов. Протоколы лечения отдельных форм эпилепсии. Понятие о фармакорезистентности.				1			
5.4	Хирургическое лечение эпилепсии. Показания и предоперационное обследование.		1					
<b>6</b>	<b>Неэпилептические пароксизмальные расстройства</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>2</b>		<b>2</b>	<b>Текущий контроль (тесты)</b>
6.1.	Неэпилептические пароксизмальные состояния у детей раннего возраста. Апноэ. Доброкачественный неонатальный миоклонус. Тремор. Пароксизмальный тортиколиз младенцев. Опсоклонус-миоклонус. Аффективно-респираторные приступы. Яктация. Мастурбация. Гастроэзофагальный рефлюкс. Гиперэксплексия. Ознобоподобные эпизоды. Двигательные стереотипии младенцев.				1			
6.2.	Пароксизмальные нарушения сна. Ночные страхи и кошмары. Снохождения; Обструктивные апноэ во сне. Нарколепсия/катаlepsия.		0,5					
6.3.	Мигрень. Вазогенные синкопальные состояния. Транзиторные ишемические атаки				1			
6.4.	Псевдоэпилептические приступы		0,5					
6.5.	Доброкачественное пароксизмальное головокружение		0,5					
6.6	Пароксизмальный хореоатетоз. Тики.		0,5					
<b>Итоговая аттестация</b>							2	<b>зачет</b>
<b>Всего</b>		<b>36</b>	<b>9</b>	<b>6</b>	<b>11</b>	<b>8</b>	<b>2</b>	

## VI. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

### Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1	История вопроса. Классификация эпилептических приступов. Основные принципы классификации эпилепсии, дифиниция	1.2	ОПК-1, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-11, ПК-14, ПК-15
2	Идиопатические эпилепсии. Локализационно-обусловленные формы идиопатической эпилепсии	1.3	ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-17, ПК-19
3	Генерализованные идиопатические эпилепсии	1.4	ОПК-1, ПК-3, ПК-8, ПК-10, ПК-17, ПК-19
4	Симптоматические эпилепсии	1.5	ОПК-1, ПК-5, ПК-8, ПК-9, ПК-10, ПК-23
5	Эпилептические энцефалопатии неонатального и младенческого возраста.	2.1	ПК-3, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-17, ПК-19
6	Эпилептические энцефалопатии детского возраста.	2.2	ОПК-2, ПК-3, ПК-8, ПК-17, ПК-19, ПК-21
7	Определение понятия, этиология, семиотика, классификация неонатальных приступов	3.1	ПК-5, ПК-21, ПК-24
8	Симптоматические неонатальные судороги	3.2	ПК-5, ПК-9, ПК-28, ПК-29
9	Ситуационно обусловленные приступы.	4.1	ПК-5, ПК-9, ПК-28, ПК-29
10	Фебрильные судороги. Патогенез. Классификация. Лечение. Прогноз	4.2	ПК-8, ПК-9, ПК-25, ПК-28
11	Хирургическое лечение эпилепсии. Показания и предоперационное обследование.	5.4	ПК-10, ПК-23, ПК-25
12	Пароксизмальные нарушения сна. Ночные страхи и кошмары. Снохождения; Обструктивные апноэ во сне. Нарколепсия/катаlepsия.	6.2	ПК-5, ПК-10, ПК-11, ПК-12
13	Псевдозэпилептические приступы	6.4	ПК-7, ПК-9, ПК-19, ПК-20
14	Доброкачественное пароксизмальное головокружение	6.5	ПК-7, ПК-9, ПК-19, ПК-20
15	Пароксизмальный хорееатетоз. Тики.	6.6	ПК-7, ПК-9, ПК-19, ПК-20

### Тематика семинарских занятий:

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Эпилептические энцефалопатии при наследственных заболеваниях и хромосомных аномалиях	2.3	ПК-8, ПК-10, ПК-19, ПК-28
2	Идиопатические неонатальные судороги. Доброкачественные семейные неонатальные приступы. Доброкачественные несемейные неонатальные приступы	3.3	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24
3	Дифференциальный диагноз. Основные принципы лечения неонатальных приступов Прогностические критерии и исход неонатальных судорог	3.4	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24
4	Ситуационно обусловленные приступы. Фебрильные судороги. Патогенез. Классификация. Лечение. Прогноз Единичный эпилептический приступ. Тактика и прогноз. Эпилептический статус. Определение понятия, причины возникновения классификация. Принципы неотложной помощи.	3.5	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24

### Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Общие сведения о пароксизмальных расстройствах сознания у детей. Эпилептические пароксизмальные расстройства. Этиология эпилепсии. Патогенез	1.1	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
	эпилепсии.		
2.	Единый эпилептический приступ. Тактика и прогноз	4.3	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24
3.	Эпилептический статус. Определение понятия, причины возникновения классификация. Принципы неотложной помощи.	4.4	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24
4.	Роль электроэнцефалографического исследования в диагностике эпилепсии. ВидеоЭЭГ-мониторинг.	5.1	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24
5.	Этапы установления диагноза при эпилепсии. Описание пароксизмального события. Классификация приступа.	5.2	ОПК-1, ПК-8, ПК-11, ПК-14
6.	Принципы медикаментозного лечения эпилепсии. Основные группы антиэпилептических препаратов.	5.3	ОПК-1, ПК-8, ПК-11, ПК-14
7	Неэпилептические пароксизмальные состояния у детей раннего возраста. Апноэ. Доброкачественный неонатальный миоклонус. Тремор. Пароксизмальный тортиколиз младенцев. Опсоклонус-миоклонус. Аффективно-респираторные приступы. Яктация. Мастурбация. Гастроэзофагальный рефлюкс. Гиперэксплексия. Ознобopodobные эпизоды. Двигательные стереотипии младенцев.	6.1	ОПК-1, ПК-8, ПК-11, ПК-14
8	Мигрень. Вазогенные синкопальные состояния. Транзиторные ишемические атаки	6.3	ПК-5, ПК-8, ПК-21, ПК-23, ПК-24

## VII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

### Основная литература:

1. Айкарди Ж. Заболевания нервной системы у детей. Том 2 –Бином, Москва, 2013 -827 С.
2. Детская неврология. Клинические рекомендации (под ред. В.И.Гузуевой). Вып.1 – М., ИМК – 2014 – 327С.
3. Зенков Л.Р., Притыко А.Г. Фармакорезистентные эпилепсии. Руководство для врачей.- М.:МЕДпресс-игформ, 2003.-208 С.
4. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика диагностика, терапия. - М.: Арт-Бизнес-центр, 2000.-320 С.
5. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. – М.:Альварес Паблишинг, 2004. – 439 С.
6. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.:АртСервис Лтд, 2011.-680 С.
7. Пальчик А.Б., Понятишин А.Е. Неэпилептические пароксизмы у грудных детей – М., МЕДПрессинфо – 2015 - 134С.
8. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия новорожденных МЕДПРЕССинформ, М., 2011 – 271С.
9. Пальчик А.Б., Шабалов Н.П. Токсические энцефалопатии новорожденных МЕДПРЕССинформ, М., 2012 – 175С.
10. Понятишин А.Е. Возрастзависимые эпилептические синдромы у детей первого года жизни. – СПб.:КОСТА, 2012 - 277 С.
11. Понятишин А.Е., Пальчик А.Б. Элетроэнцефалограия в неонатальной неврологии – СПб, SOTIS, 2016 -118С.
12. Федеральное руководство по детской неврологии (под ред. В.И.Гузуевой) – М., ИМК – 2016 - 649С.
13. Neonatal Seizures. Current management and future challenges –London, Mac Keith Press – 2016 – 200Р.

### Дополнительная литература:

1. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Всеволожская Н.М. Руководство по неврологии раннего детского возраста. – Киев, Здоров'я– 1980 – 528 С.
2. Бауэр Т. Психическое развитие младенца (пер. с англ.) – М., Прогресс – 1979 – 319 С.
3. Кельмансон И.А. Нарушения дыхания во сне у детей – СПб, Специальная литература – 1997 – 157 С.
4. Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (методические рекомендации) – М., Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины – 2000 – 40 С.
5. Классификация последствий перинатальных поражений нервной системы у детей первого года жизни (проект) – М., 2002
6. Пальчик А.Б., Федорова Л.А., Легонькова С.В. Фетальный алкогольный синдром. Методические рекомендации – СПб, СПГПИМА – 2006 – 24С.
7. Пейпер А. Особенности деятельности мозга ребенка (пер.англ.) – Л., Медгиз– 1962 –528 С.
8. Шабалов Н.П. Неонатология. Т.1 – М., МЕДПРЕССинформ– 2004 – С.88 – 108
9. Anders T.F., Sadeh A., Apparedly V. Normal sleep in neonates and children. In: Principles and practice of sleep medicine in the child – Philadelphia, 1995
10. Casaer P, Lagae L. Age Specific Approach to Neurological Assessment in the First Year of Life // ActaPaediatrica Japonica – 1991 – Vol.33, N2 – P. 125 – 138
11. Diagnostic Guide for Fetal Alcohol Syndrome and Related Conditions. The 4-Digit Diagnostic Code. 2<sup>nd</sup> Edition –Seattle, 1999 – 111 P.
12. Ferber R., Kriger M. Principles and practice of sleep medicine in the child – Philadelphia, 1995
13. Fetal Alcohol Syndrome: Guidelines for Referral and Diagnosis – Atlanta, CDC – 2004 – 48 P.

14. Dev.Medicine and Child Neurol. – 1988 – Vol.30 – P.482 – 491.
15. Hagerman R.J. Fragile X chromosome. In: . In: Behavioral and Developmental Pediatrics (eds. S.Parker, B.Zuckerman) –Boston, Little, Brown and Co – 1995 – P.153 – 156
16. Hill A., Volpe J. J. Ischemic and Haemorrhagic Lesions of Newborn. In: Reimondi A.J., Choux M., Di Rocco C., eds. Cerebrovascular Diseases in Children —Stuttgart - N.Y: Springer Verlag– 1992 – P.206–215
17. Kainer F., Prechtl H.F.R., Engele H., Einspieler C. Prenatal and postnatal assessment of general movements in infants of women with type-I diabetes mellitus // Early Human Development – 1997 –Vol.50 – P.13–25
18. Martin E., Barkovich A.J. Magnetic resonance imaging in perinatal asphyxia //Arch.Dis.Child– 1995 – Vol.72 – F.62 – 70
19. Prechtl H.F.R. The behavioural states of the newborn infant //Brain Research – 1974 – Vol.76, N2 – P.185 – 212.
20. Prechtl H.F.R. Continuity of neural functions from prenatal to postnatal life //Clinics in Developmental Neurology N94 – SIMP with Blackwell, Oxford – 1984
21. Prechtl H.F.R. The optimality concept // Early Human Development – 1980 – Vol.4/3 – P.201–205
22. Prechtl H.F.R. The Neurological Examination of the Full Term Newborn Infant. Clinics in Development Medicine N63. – London-Philadelphia, SIMP/Heinemann – 1977.
23. Rappaport L. Enuresis. In: Behavioral and Developmental Pediatrics (eds. S.Parker, B.Zuckerman) –Boston, Little, Brown and Co – 1995 – P.129 – 133
24. Rechtschaffen A., Siegel J. Sleep and Dreaming. In: Principles of Neural Science – McGraw-Hill, N.Y. – 2000 – P.936 – 947
25. Volpe J.J. Neurology of Newborn, 4<sup>th</sup> Edition – Philadelphia, Saunders –2001 – 911 P.
26. Zuckerman B. Sleep problems. In: Behavioral and Developmental Pediatrics (eds. S.Parker, B.Zuckerman) –Boston, Little, Brown and Co – 1995 – P.289 – 293

#### **Программное обеспечение:**

1. Операционные системы: Windows 7, Windows 8, Windows Server 2012
2. Офисные пакеты MS Office 2003, MS Office 2007, MS Office 2010
3. Текстовый редактор Word
4. Антивирусное ПО: антивирус Dr. Web

#### **Базы данных, информационно справочные системы:**

1. Российское образование <http://www.edu.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы образования, включая федеральные образовательные порталы по уровням образования и предметным областям, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
2. Медицина <http://www.medicina.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы медицины, включая федеральные порталы по разделам медицины, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
3. Координационный совет по развитию непрерывного медицинского и фармацевтического образования <http://www.sovetnmo.ru>

### **МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ**

1. СПб, ул. Литовская 2, СПб ГПМУ, ул. Литовская 2, Перинатальный центр, 5 этаж, кабинет 5073, кафедра неонатологии ФП и ДПО
2. СПб, улица Малая Балканская 54, Роддом 16.

## VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме тестового контроля.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Неврология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-невролога по программе «Пароксизмальные расстройства сознания у детей» в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

### Примерная тематика контрольных вопросов:

1. Классификация эпилепсии и проект классификации
2. Типы эпилептических приступов
3. Механизмы эпилептогенеза.

### Ситуационные задачи:

#### **Задача 1**

Ребенку 6 месяцев. Перинатальный анамнез отягощен. Родители отметили серийные стереотипные движения в виде сгибания туловища и конечностей. На этом фоне – отмечается регресс навыков, нарушения сна, снижение аппетита.

1. Необходимые методы обследования?
2. Предположительный диагноз?
3. План лечения

#### **Задача 2**

У девочки 13 лет, в течение нескольких месяцев, утром, после пробуждения отмечаются вздрагивания рук, после одного из эпизодов развился приступ с утратой сознания и тонико-клоническими судорогами.

1. Предположительный диагноз
2. Принципы лечения данной формы заболевания
3. Прогноз

#### **Задача 3**

Пациенту пять лет. На фоне полного здоровья появились полиморфные приступы: в виде кратковременного замиранья, внезапного падения, вздрагивания

1. Предположительный диагноз. Необходимые критерии.
2. Принципы лечения данной формы заболевания
3. Прогноз

#### **Задача 4**

У ребенка 18 месяцев, развивающегося согласно возрастным нормам, на фоне вирусной инфекции, гипертермии впервые возник приступ с утратой сознания и клоническими судорогами.

1. Ваш диагноз
2. Тактика обследования и лечения
2. Динамическое наблюдение и прогноз

#### **Задача 5**

Во время ночного сна у ребенка 5 лет отмечаются пароксизмальные состояния в виде внезапного пробуждения, немотивированного плача., дезориентации.

1. Дифференциальный диагноз
2. Методы обследования



### Практические навыки:

- расспроса родителей больного ребенка, сбора анамнестических и катамнестических сведений, наблюдения за пациентом;
- неврологическое обследование ребенка раннего возраста
- анализа получаемой информации;
- использования диагностических и оценочных шкал, применяемых в неврологии;
- диагностики и подбора адекватной терапии конкретных неврологических заболеваний;
- распознавания и лечения неотложных состояний в неврологии;
- расчета и анализа статистических показателей, характеризующих состояние здоровья населения и системы здравоохранения;
- анализа деятельности различных подразделений медицинской организации;
- составления различных отчетов, подготовки организационно-распорядительных документов;
- оформления официальных медицинских документов, ведения первичной медицинской документации;
- работы с медицинскими информационными ресурсами и поиска профессиональной информации в сети Интернет;
- работы с научно-педагогической литературой;
- приемами психической саморегуляции в процессе обучения других;
- общения по формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;
- основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первичной врачебной медико-санитарной помощи при угрожающих жизни состояниях;
- организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий при чрезвычайных ситуациях природного и техногенного характера в мирное и военное время;
- правильного ведения медицинской документации в чрезвычайных ситуациях.

### Примеры тестовых заданий:

1. Облигатный тип приступов при ювенильной миоклонической эпилепсии
  - а) абсансы
  - б) миоклонии
  - в) генерализованные тонико-клонические
  - г) миоклонии в сочетании с генерализованными тонико-клоническими приступами
2. Синдром Веста чаще дебютирует
  - а) до 2 месяцев
  - б) от 4 до 7 месяцев
  - в) после года
3. Препарат выбора для лечения симптоматической эпилепсии при туберозном склерозе
  - а) левитирацетам
  - б) вигабатрин
  - в) вальпроаты

## **НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ**

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16.04.2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи".
5. Приказ Росздрава № 28 от 18.01.2006 «Об организации деятельности врача-педиатра участкового»

6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19 апреля 2007 г. № 283 «Критерии оценки эффективности работы врача-педиатра участкового»
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 мая 1999г №154 «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста»
8. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2003 г. N 621 «О комплексной оценке состояния здоровья детей»
9. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации (Минздрав России) от 21 марта 2014 г. N 125н г. Москва "Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям"
10. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 июня 2011 г. N 624н "Об утверждении Порядка выдачи листков нетрудоспособности"  
Приказ МЗ РФ № 139 от 04.04.03г. «Об утверждении инструкции по внедрению оздоровительных мероприятий».