

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт последипломного образования

Кафедра медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Цикла повышения квалификации

«Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение»

для специальности Неврология

2018 год

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

«УТВЕРЖДАЮ»

Проректор по учебной работе

д.м.н., профессор

С.Ю. Никулина

« » 2018 г.



РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Цикл повышения квалификации «Эпилепсия: генетика, диагностика,
лечение»

Для специальности Неврология

Кафедра и клиника медицинской генетики и клинической нейрофизиологии
ИПО

Лекции – 46 час.

Семинарские занятия – 92 час.

Экзамен – 6 час.

Всего часов – 144

Рабочая программа составлена на основании унифицированной программы последипломного обучения врачей по специальности «Неврология» с учетом требований:

- Приказов Минздрава РФ №541н от 23.07.2010г., № 700н от 07.10.2015г., № 707н от 08.10.2015г.;
- Приказа Министерства образования и науки РФ от 1 июля 2013 г. N 499 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам";
- Действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), стандартов и порядка оказания медицинской помощи по специальности.

Рабочая программа обсуждена на заседании кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО (протокол № 5 от «14» ноября 2018г.)

Заведующий кафедрой, д.м.н., доцент Дмитриенко Д.В.

Согласовано:

Декан института последипломного образования, к.м.н., доцент Юрьева Е.А.

«18» декабря 2018 г.

Председатель методической комиссии ИПО, к.м.н. Кустова Т.В.

Программа заслушана и утверждена на заседании ЦКМС

(протокол № 3 от «22» декабря 2018 г.)

Председатель ЦКМС, д.м.н., профессор Никулина С.Ю.

Авторы:

- д.м.н., профессор Шнайдер Н.А.
- д.м.н., доцент Дмитренко Д.В.

Рецензенты:

- Заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ГОУ ВПО «Читинская государственная медицинская академия Минздрава РФ», к.м.н., профессор Ширшов Ю.А.
- Руководитель Санкт-Петербургского городского эпилептологического центра, профессор кафедры психиатрии и наркологии первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени академика И.П. Павлова Минздрава России, д.м.н., профессор Киссин М.Я.

1. Пояснительная записка

В последнее десятилетие в связи с ростом заболеваемости эпилепсией и эпилептическими синдромами, увеличением объемов электроэнцефалографических обследований, отмечается неуклонный рост числа пациентов с эпилепсией в лечебно-профилактических учреждениях в регионе и, в целом, в Российской Федерации.

В соответствии с Приказом Минздрава России от 03.08.2012 N 66н «Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях» определено обязательное прохождение врачом – неврологом сертификации каждые 5 лет.

Однако оказание диагностической и лечебной помощи больным эпилепсией и эпилептическими синдромами осуществляется, в большей мере, врачами неврологами, терапевтами, не имеющими последиplomного образования в области эпилептологии, недостаточно подготовленными в вопросах нейрофизиологии, нейровизуализации, что приводит к трудностям в диагностике, лечении, затруднениям в клинической трактовке результатов обследования больных эпилепсией и эпилептическими синдромами.

В связи с вышеизложенным, в настоящее время возникла необходимость в организации курса последиplomной переподготовки врачей «Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение», что позволит значительно улучшить качество оказываемой лечебно – диагностической помощи пациентам неврологического профиля, а также способствовать улучшению и облегчению работы медико – социальной и военной – экспертной комиссий.

Цель обучения: освоить патогенез, генетику, клиническую картину, современные методы диагностики, дифференциальной диагностики и лечения эпилепсии и эпилептических синдромов.

Задачи лекционного курса и семинарских занятий на цикле «Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение»:

1. Приобретение теоретических (базовых) и практических знаний в области эпилептологии и электроэнцефалографии
2. Обучение врачей неврологов, педиатров, семейных врачей, врачей функциональной диагностики основам электроэнцефалографии
3. Понимание природы эпилепсии, их этиологии, патогенеза, клиники и лечения
4. Дифференциальный диагноз эпилепсии, эпилептических синдромов, пароксизмальных расстройств
5. Понимание целей, знание метода и возможностей электроэнцефалографии при эпилепсии
6. Понимание оценки и клинической трактовки результатов электроэнцефалографии при эпилепсии и пароксизмальных расстройствах.

Основные знания, необходимые для освоения эпилептологии:

- анатомо – физиологические особенности ЦНС

- основы топоческой диагностики
- клиника поражений ЦНС
- фармакотерапия при заболеваниях ЦНС

Категория слушателей: врачи-неврологи, педиатры, врачи общей практики, врачи функциональной диагностики.

Срок обучения: 144 часа.

Форма обучения: очная.

Режим занятий: 6 часов в день.

На основании Приказа ректора ФГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России экзаменационной комиссией проводится экзамен. Экзамен проводится в один день и состоит из:

- тестового контроля,
- заключительного собеседования.

Тестовый контроль проводится с целью определения объема и качества знаний, а также особенностей профессионального мышления специалиста. Каждый испытуемый получает из тестовой программы по специальности, состоящей из 500 вопросов с веером ответов, 50 тестов.

На заключительном собеседовании курсанту предлагают билет, состоящий из 3 вопросов (на кафедре разработаны 25 билетов, состоящих из 3 вопросов).

Занятия проводятся на базе кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО и Неврологического центра эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга КрасГМУ.

Набор тестовых заданий для оценки исходного уровня знаний и для самоподготовки в период обучения слушателей системы дополнительного профессионального образования по всем разделам размещен в формате PDF в библиотечной системе Colibris.

2. Учебный план цикла повышения квалификации

№ ра зд ел а	Наименование разделов и их содержание	Количество часов				Форма контроля	Кал.-уч. график (неделя)
		Все го	Аудиторная работа				
			Лек ции	Практ. занятия	Сем ина ры		
1	Организация эпилептологической помощи в РФ и Красноярском крае	12	6		12	Тесты	1
2	Анатомо-физиологические особенности центральной нервной системы.	18	8	-	16	Тесты	1
3	Генетика эпилепсии	12	10	-	20	Тесты	1-2
4	Симптоматические эпилепсии	66	8	-	16	Решение клинических задач, тесты	2-4
5	Диагностика эпилепсии	6	6	-	12	Тесты	4
	Современные подходы к лечению эпилепсии.	18	8	-	16	Решение клинических задач, тесты	4
	Экзамен	6		-			4
	Итого:	144	46	-	92		

3. Содержание рабочей программы цикла повышения квалификации «Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение»

Рабочая программа разработана на основе утвержденных в установленном порядке учебных планов и программ, а также законодательных и нормативных документов Российской Федерации.

- Федеральный закон от 29.12.2012 N 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;

- Приказ Минздрава России от 07.10.2015 N 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование»;

- Приказ Минздрава России от 08.10.2015 N 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки»»;

- Приказ Минздравсоцразвития России от 23.07.2010 года №541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»;

- Приказ Минздрава России от 03.08.2012 N 66н «Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным образовательным программам в образовательных и научных организациях»

- Приказ Минобрнауки России от 01.07.2013 N 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам»

- Письмо федеральной службы по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека от 06.02.2007 г. № 0100/1229-07-32 «О допуске специалистов к занятию профессиональной деятельностью на врачебных должностях»;

- Письмо Минздравсоцразвития России от 31.10.2006 г. № 5727-ВС «О порядке проведения выездных циклов (выездных занятий)»;

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.11.2012 г. N 982н «Об утверждении условий и порядка выдачи сертификата специалиста медицинским и фармацевтическим работникам, формы и технических требований сертификата специалиста» (в ред. Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31.07.2013 г. N 515н)

- Письмо Минобрнауки России от 02.09.2013 N АК-1879/06 «О документах о квалификации»

- Устав Университета;

- Локальные нормативные документы Университета.

Содержание рабочей программы врачей «Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение» определяется целью – интеграция знаний по эпилептологии в структуру клинического мышления врача как основы для

диагностики, профилактики и лечения заболеваний, и укрепления здоровья населения. В рабочую программу заложены следующие разделы:

- Организация эпилептологической помощи в РФ и Красноярском крае
Состояние эпилептической службы в Российской Федерации и Красноярском крае.

Организационная структура противоэпилептической помощи.
Нормативные документы.

Определение эпилепсии.

Распространенность, заболеваемость эпилепсией в разных возрастных группах населения.

Факторы риска эпилепсии. «Стоимость» эпилепсии.

Экспериментальная эпилептология.

Экспериментальная нейрофизиология.

Понятие клинической эпилептологии.

Эпилепсия (этиология, классификация).

Эпидемиология эпилепсии.

Основные принципы классификации. Классификация эпизиндромов Нью-Дели, 1989. Фокальные припадки. Комплексные припадки. Виды припадков: моторные, вегетосенсорные, вегетовисцеральные, психомоторные. Виды генерализованных припадков.

Автоматизмы. Виды. Классификация. Эпилептическая энцефалопатия. Новая классификация эпилепсии.

Как описать эпилептический приступ. Какие вопросы необходимо задать больному и свидетелям приступа.

Рекомендации больному эпилепсией.

Понятие фармакорезистентная эпилепсия. Факторы фармакорезистентности. Классификация фармакорезистентной эпилепсии. Парадоксальная интоксикация. Селективное (препарат-специфическое) ухудшение.

Эпилептический синдром, эпилептическая реакция.

Классификация эпилептических приступов Киото (Япония), 1981. Понятие приступа и припадка. Понятие эпизиндрома и эпилептической реакции. Состояния и лекарственные препараты, провоцирующие эпилептические реакции. Заболевания, являющиеся причиной эпилептических синдромов. Подход к диагностике и тактика ведения больных с эпизиндромом.

- Анатомо-физиологические особенности центральной нервной системы.

Структурное и функциональное созревание ЦНС. Постнатальное развитие головного мозга. Миграция нейронов. Нарушение клеточной миграции. Гистологическое строение. Нейрон. Строение и свойства нейронов. Потенциал действия нейрона. Основные функциональные классы нейронов. Синапсы. Классификация, строение синапсов. Постсинаптический потенциал. Принцип доминанты. Нейроглия.

Морфология и функции долей головного мозга. Лобная доля. Симптомы поражения. Теменная доля. Височная доля. Затылочная доля. Симптомы поражения. Ионные каналы. Нейроглия.

Патология нервной регуляции. Этиология, патогенез повреждения ЦНС. Патогенные факторы. Реализация патогенных воздействий. Патогенез нервных расстройств.

Генератор патологически усиленного возбуждения (ГПУВ). Определение, особенности, патогенез ГПУВ. Функциональная организация ГПУВ. Стадии развития ГПУВ. Вторичные ГПУВ. Доминантный ГПУВ. Потенциал действия.

Нервные центры. Свойства нервных центров. Эпилептическая и антиэпилептическая системы.

Лимбико-ретикулярный комплекс как модулирующая система мозга.

Понятие модулирующей системы головного мозга.

Ретикулярная формация. Синдромы поражения ретикулярной формации (летаргического сна, периодической спячки, Клейна-Левина, катаплексии, «падающей капли», катаплексии пробуждения, синдром Унтерхарнштейдта). Восходящая активирующая система мозга. Первый, второй, третий источники активации. Формы активации.

Неспецифические ядра таламуса.

Гипоталамус. Центры гипоталамуса.

Лимбическая система. Палеокортекс, архипалеокортекс, круг Пейпеца, гиппокамп. Неокортекс.

Клеточный состав, связи, цитоархитектонические поля неокортекса. Цитоархитектоническая локализация функций в коре больших полушарий.

Основные компоненты нормальной ЭЭГ у детей и взрослых. Общая характеристика альфа-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Источники альфа-ритма. Общая характеристика бета-ритма: частота, зональное распределение, физиологическая значимость. Общая характеристика дельта-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Общая характеристика тета-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Реакция навязывания ритма при фотостимуляции. Реактивность мозга на гипервентиляцию.

- Генетика эпилепсии.

Идиопатические генерализованные эпилепсии: детская абсансная эпилепсия, детская юношеская эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

Идиопатические генерализованные эпилепсии: юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца). Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

Фокальные идиопатические эпилепсии: роландическая, ночная лобнодолевая. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

Фокальная идиопатическая эпилепсия: затылочная. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

Височно-долевая эпилепсия (идиопатическая, симптоматическая). Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

- Симптоматические эпилепсии.

Симптоматическая лобно-долевая эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

Затылочно-долевая эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

Фебрильные судороги. Типичные, атипичные фебрильные судороги. Клиника, этиология. Прогноз в развитие эпилепсии. Терапия.

Эпилептические энцефалопатии. Ранняя миоклоническая энцефалопатия. Синдром Отахара. Синдром Веста. Синдром Дравета. Синдром Леннокса-Гасто. Синдром Ландау-Клефнера. Этиология. Возраст дебюта. Клинико-электроэнцефалографическая характеристика. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.

- Диагностика эпилепсии.

Нейровизуализация при эпилепсии. КТ, МРТ, ОФЭКТ, ПЭТ, МРА головного мозга при эпилепсии. Структурные изменения головного мозга, выявляемые у больных эпилепсией. Врожденные аномалии развития головного мозга. Классификация мальформаций кортикального развития. Посттравматические изменения головного мозга, опухоли, сосудистые мальформации, поражения головного мозга при инфекциях.

Электроэнцефалография в диагностике и лечении эпилепсии. Рутинная ЭЭГ, мониторинг-ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг. Показания, противопоказания к проведению ЭЭГ. Провоцирующие пробы. Паттерны ЭЭГ при эпилепсии. Фокальный эпилептиформный паттерн, принципы локализации эпилептогенного очага. Генерализованные эпилептиформные паттерны. ЭЭГ при генерализованных и фокальных формах эпилепсии. ЭЭГ при фармакотерапии.

Пароксизмальные расстройства сна. Классификация. Парасомнии фазы медленного сна. Парасомнии фазы быстрого сна. Этиология, патогенез, диагностика. Показания, противопоказания к проведению полисомнографии. Основные компоненты гипнограммы в норме и при патологии. Синдром абструктивного апноэ сна.

- Современные подходы к терапии эпилепсии и эписиндромов.

Общие правила фармакологического лечения эпилепсии. Антиэпилептические препараты, применяемые в РФ. Наиболее распространенные АЭП и противопоказания к их приему.

Тактика выбора АЭП в зависимости от типа припадков.

Лечение при фокальных формах эпилепсии. Выбор АЭП при первично-генерализованных припадках.

Лечение инфантильных спазмов.

Подбор дозы АЭП. Комбинации АЭП.

Факторы, снижающие эпилептический порог.

Препараты – проконвульсанты.

Ятрогенные причины неуспешности лечения эпилепсии. Социогенные, биологические причины неуспешности эпилепсии. Длительность терапии. Тактика отмены АЭП. Хирургическое лечение эпилепсии. Показания к хирургическому лечению. Лечение эпилепсии. Лечение эпилепсии.

Понятие эпилептического статуса (ЭС). Генерализованный, фокальный эпилептический статус. Статус комплексных припадков. Неонатальный ЭС. Клонический, миоклонический ЭС. Лечение ЭС.

Клинический фармакомониторинг АЭП. Схема клинического обследования. Механизмы взаимодействия антиконвульсантов. Фармакологическое взаимодействие АЭП с другими лекарственными препаратами. Фармакокинетическое взаимодействие АЭП. Фармакокинетические параметры АЭП. АЭП – индуцированные побочные эффекты. Бренды и генерики. Понятие бренд, генерик. Стадии, фазы доклинического испытания в эпилептологии. Биоэквивалентность антиконвульсантов, биодоступность. Международные требования конвенции Надлежащей лабораторной практики (GRP).

Социальные аспекты эпилепсии. Выбор профессии. Образ жизни. Медико-социальная экспертиза. Причины инвалидности. Психотерапия. Социальная реабилитация.

4. Тематический план лекций

№ лекции	Тема и основные дидактические единицы	Количество часов
1	Состояние эпилептической службы в Российской Федерации и Красноярском крае. Нормативные документы. Определение эпилепсии. Распространенность, заболеваемость эпилепсией в разных возрастных группах населения. Факторы риска эпилепсии. «Стоимость» эпилепсии. Экспериментальная эпилептология. Экспериментальная нейрофизиология. Понятие клинической эпилептологии. Организационная структура противоэпилептической помощи.	2
2	АФО центральной нервной системы. Структурное и функциональное созревание ЦНС. Постнатальное развитие головного мозга. Миграция нейронов. Нарушение клеточной миграции. Гистологическое строение. Нейрон. Строение и свойства нейронов. Потенциал действия нейрона. Основные функциональные классы нейронов. Синапсы. Классификация, строение синапсов. Постсинаптический потенциал. Принцип доминанты. Нейроглия. Морфология и функции долей головного мозга. Лобная доля. Симптомы поражения. Теменная доля. Височная доля. Затылочная доля. Симптомы поражения. Ионные каналы. Нейроглия.	2
3	Патология нервной регуляции. Этиология, патогенез повреждения	2

	ЦНС. Патогенные факторы. Реализация патогенных воздействий. Патогенез нервных расстройств. Генератор патологически усиленного возбуждения (ГПУВ). Определение, особенности, патогенез ГПУВ. Функциональная организация ГПУВ. Стадии развития ГПУВ. Вторичные ГПУВ. Доминантный ГПУВ. Потенциал действия. Нервные центры. Свойства нервных центров. Эпилептическая и антиэпилептическая системы.	
4	Лимбико-ретикулярный комплекс как модулирующая система мозга. Понятие модулирующей системы головного мозга. Ретикулярная формация. Синдромы поражения ретикулярной формации (летаргического сна, периодической спячки, Клейна-Левина, катаплексии, «падающей капли», катаплексии пробуждения, синдром Унтерхарнштейдта). Восходящая активирующая система мозга. Первый, второй, третий источники активации. Формы активации. Неспецифические ядра таламуса. Гипоталамус. Центры гипоталамуса. Лимбическая система. Палеокортекс, архипалеокортекс, круг Пейпеца, гиппокамп. Неокортекс. Клеточный состав, связи, цитоархитектонические поля неокортекса. Цитоархитектоническая локализация функций в коре больших полушарий.	2
5	Основные компоненты нормальной ЭЭГ у детей и взрослых. Общая характеристика альфа-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Источники альфа-ритма. Общая характеристика бета-ритма: частота, зональное распределение, физиологическая значимость. Общая характеристика дельта-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Общая характеристика тета-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Реакция навязывания ритма при фотостимуляции. Реактивность мозга на гипервентиляцию.	2
6	Эпилепсия (этиология, классификация). Эпидемиология эпилепсии. Основные принципы классификации. Классификация эписиндромов Нью-Дели, 1989. Фокальные припадки. Комплексные припадки. Виды припадков: моторные, вегетосенсорные, вегетовисцеральные, психомоторные. Виды генерализованных припадков. Автоматизмы. Виды. Классификация. Эпилептическая энцефалопатия. Новая классификация эпилепсии. Как описать эпилепсию. Какие вопросы необходимо задать больному и свидетелям приступа. Рекомендации больному эпилепсией. Понятие фармакорезистентная эпилепсия. Факторы фармакорезистентности. Классификация фармакорезистентной эпилепсии. Парадоксальная интоксикация. Селективное (препарат-специфическое) ухудшение. Причины инвалидности	2
7	Эпилептический синдром, эпилептическая реакция. Классификация эпилептических приступов Киото (Япония), 1981. Понятие приступа и припадка. Понятие эписиндрома и эпилепсии. Состояния и лекарственные препараты, провоцирующие эпилептические реакции. Заболевания, являющиеся причиной эпилептических синдромов. Подход к диагностике и тактика ведения больных с эписиндромом.	2
8	Идиопатические генерализованные эпилепсии: детская абсансная эпилепсия, юношеская абсансная эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктеральная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия.	2

	Прогноз.	
9	ИГЭ: юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца). Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ икctalная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
10	Фокальные идиопатические эпилепсии: роландическая, ночная лобнодолевая. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ икctalная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
11	Фокальная идиопатическая эпилепсия: затылочная. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ икctalная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
12	Височно-долевая эпилепсия (идиопатическая, симптоматическая). Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ икctalная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
13	Симптоматическая лобно-долевая эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ икctalная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
14	Затылочно-долевая эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ икctalная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
15	Фебрильные судороги. Типичные, атипичные фебрильные судороги. Клиника, этиология. Прогноз в развитие эпилепсии. Терапия.	2
16	Эпилептические энцефалопатии. Ранняя миоклоническая энцефалопатия. Синдром Отахара. Синдром Веста. Синдром Дравета. Синдром Леннокса-Гасто. Синдром Ландау-Клеффнера. Этиология. Возраст дебюта. Клинико-электроэнцефалографическая характеристика. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	2
17	Пароксизмальные расстройства сна. Классификация. Парасомнии фазы медленного сна. Парасомнии фазы быстрого сна. Этиология, патогенез, диагностика. Показания, противопоказания к проведению полисомнографии. Основные компоненты гипнограммы в норме и при патологии. Синдром абструктивного апноэ сна.	2
18	Нейровизуализация при эпилепсии. КТ, МРТ, ОФЭКТ, ПЭТ, МРА головного мозга при эпилепсии. Структурные изменения головного мозга, выявляемые у больных эпилепсией. Врожденные аномалии развития головного мозга. Классификация мальформаций кортикального развития. Посттравматические изменения головного мозга, опухоли, сосудистые мальформации, поражения головного мозга при инфекциях.	2
19	Электроэнцефалография в диагностике и лечении эпилепсии. Рутинная ЭЭГ, мониторинг-ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг. Показания, противопоказания к проведению ЭЭГ. Провоцирующие пробы. Паттерны ЭЭГ при эпилепсии. Фокальный эпилептиформный паттерн, принципы локализации эпилептогенного очага. Генерализованные эпилептиформные паттерны. ЭЭГ при генерализованных и фокальных формах эпилепсии. ЭЭГ при фармакотерапии.	2
20	Современные подходы к терапии эпилепсии и эписиндромов. Общие	2

	правила фармакологического лечения эпилепсии. Антиэпилептические препараты, применяемые в РФ. Наиболее распространенные АЭП и противопоказания к их приему. Тактика выбора АЭП в зависимости от типа припадков. Лечение при фокальных формах эпилепсии. Выбор АЭП при первично-генерализованных припадках. Лечение инфантильных спазмов. Подбор дозы АЭП. Комбинации АЭП. Факторы, снижающие эпилептический порог. Препараты – проконвульсанты. Ятрогенные причины неуспешности лечения эпилепсии. Социогенные, биологические причины неуспешности эпилепсии. Длительность терапии. Тактика отмены АЭП. Хирургическое лечение эпилепсии. Показания к хирургическому лечению. Лечение эпилепсии. Понятие эпилептического статуса (ЭС). Генерализованный, фокальный эпилептический статус. Статус комплексных припадков. Неонатальный ЭС. Клонический, миоклонический ЭС. Лечение ЭС.	
21	Клинический фармакомониторинг АЭП. Схема клинического обследования. Механизмы взаимодействия антиконвульсантов. Фармакологическое взаимодействие АЭП с другими лекарственными препаратами. Фармако-кинетическое взаимодействие АЭП. Фармакокинетические параметры АЭП. АЭП – индуцированные побочные эффекты.	2
22	Бренды и генерики. Понятие бренд, генерик. Стадии, фазы доклинического испытания в эпилептологии. Биозэквивалентность антиконвульсантов, биодоступность. Международные требования конвенции Надлежащей лабораторной практики (GRP).	2
23	Социальные аспекты эпилепсии. Выбор профессии. Образ жизни. Медико-социальная экспертиза. Причины инвалидности. Психотерапия. Социальная реабилитация.	2

5. Тематический план семинаров

№ занятия	Тема и план занятия	Количество часов
1	Состояние эпилептической службы в Российской Федерации и Красноярском крае. Нормативные документы. Определение эпилепсии. Распространенность, заболеваемость эпилепсией в разных возрастных группах населения. Факторы риска эпилепсии. «Стоимость» эпилепсии. Экспериментальная эпилептология. Экспериментальная нейрофизиология. Понятие клинической эпилептологии. Организационная структура противоэпилептической помощи.	4
2	АФО центральной нервной системы. Структурное и функциональное созревание ЦНС. Постнатальное развитие головного мозга. Миграция нейронов. Нарушение клеточной миграции. Гистологическое строение. Нейрон. Строение и свойства нейронов. Потенциал действия нейрона. Основные функциональные классы нейронов. Синапсы. Классификация, строение синапсов. Постсинаптический потенциал. Принцип доминанты. Нейроглия. Морфология и функции долей головного мозга. Лобная доля. Симптомы поражения. Теменная доля. Височная доля. Затылочная доля. Симптомы поражения. Ионные каналы. Нейроглия.	4
3	Патология нервной регуляции. Этиология, патогенез повреждения	4

	ЦНС. Патогенные факторы. Реализация патогенных воздействий. Патогенез нервных расстройств. Генератор патологически усиленного возбуждения (ГПУВ). Определение, особенности, патогенез ГПУВ. Функциональная организация ГПУВ. Стадии развития ГПУВ. Вторичные ГПУВ. Доминантный ГПУВ. Потенциал действия. Нервные центры. Свойства нервных центров. Эпилептическая и антиэпилептическая системы.	
4	Лимбико-ретикулярный комплекс как модулирующая система мозга. Понятие модулирующей системы головного мозга. Ретикулярная формация. Синдромы поражения ретикулярной формации (летаргического сна, периодической спячки, Клейна-Левина, катаплексии, «падающей капли», катаплексии пробуждения, синдром Унтерхарнштейдта). Восходящая активирующая система мозга. Первый, второй, третий источники активации. Формы активации. Неспецифические ядра таламуса. Гипоталамус. Центры гипоталамуса. Лимбическая система. Палеокортекс, архипалеокортекс, круг Пейпеца, гиппокамп. Неокортекс. Клеточный состав, связи, цитоархитектонические поля неокортекса. Цитоархитектоническая локализация функций в коре больших полушарий.	4
5	Основные компоненты нормальной ЭЭГ у детей и взрослых. Общая характеристика альфа-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Источники альфа-ритма. Общая характеристика бета-ритма: частота, зональное распределение, физиологическая значимость. Общая характеристика дельта-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Общая характеристика тета-ритма: частота, зональное распределение, реактивность, физиологическая значимость. Реакция навязывания ритма при фотостимуляции. Реактивность мозга на гипервентиляцию.	4
6	Эпилепсия (этиология, классификация). Эпидемиология эпилепсии. Основные принципы классификации. Классификация эпизиндромов Нью-Дели, 1989. Фокальные припадки. Комплексные припадки. Виды припадков: моторные, вегетосенсорные, вегетовисцеральные, психомоторные. Виды генерализованных припадков. Автоматизмы. Виды. Классификация. Эпилептическая энцефалопатия. Новая классификация эпилепсии. Как описать эпилептический приступ. Какие вопросы необходимо задать больному и свидетелям приступа. Рекомендации больному эпилепсией. Понятие фармакорезистентная эпилепсия. Факторы фармакорезистентности. Классификация фармакорезистентной эпилепсии. Парадоксальная интоксикация. Селективное (препарат-специфическое) ухудшение. Причины инвалидности	4
7	Эпилептический синдром, эпилептическая реакция. Классификация эпилептических приступов Киото (Япония), 1981. Понятие приступа и припадка. Понятие эпизиндрома и эпилепсии. Состояния и лекарственные препараты, провоцирующие эпилептические реакции. Заболевания, являющиеся причиной эпилептических синдромов. Подход к диагностике и тактика ведения больных с эпизиндромом.	4
8	Идиопатические генерализованные эпилепсии: детская абсансная эпилепсия, юношеская абсансная эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие.	4

	ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	
9	ИГЭ: юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца). Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
10	Фокальные идиопатические эпилепсии: роландическая, ночная лобнодолевая. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
11	Фокальная идиопатическая эпилепсия: затылочная. Этиология, возраст дебюта, клиника, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
12	Височно-долевая эпилепсия (идиопатическая, симптоматическая). Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
13	Симптоматическая лобно-долевая эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
14	Затылочно-долевая эпилепсия. Этиология, возраст дебюта, клиника, типы припадков, неврологический статус, психическое развитие. ЭЭГ иктальная и межприступная. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
15	Фебрильные судороги. Типичные, атипичные фебрильные судороги. Клиника, этиология. Прогноз в развитие эпилепсии. Терапия.	4
16	Эпилептические энцефалопатии. Ранняя миоклоническая энцефалопатия. Синдром Отахара. Синдром Веста. Синдром Дравета. Синдром Леннокса-Гасто. Синдром Ландау-Клеффнера. Этиология. Возраст дебюта. Клинико-электроэнцефалографическая характеристика. Нейровизуализация. Терапия. Прогноз.	4
17	Пароксизмальные расстройства сна. Классификация. Парасомнии фазы медленного сна. Парасомнии фазы быстрого сна. Этиология, патогенез, диагностика. Показания, противопоказания к проведению полисомнографии. Основные компоненты гипнограммы в норме и при патологии. Синдром абструктивного апноэ сна.	4
18	Нейровизуализация при эпилепсии. КТ, МРТ, ОФЭКТ, ПЭТ, МРА головного мозга при эпилепсии. Структурные изменения головного мозга, выявляемые у больных эпилепсией. Врожденные аномалии развития головного мозга. Классификация мальформаций кортикального развития. Посттравматические изменения головного мозга, опухоли, сосудистые мальформации, поражения головного мозга при инфекциях.	4
19	Электроэнцефалография в диагностике и лечении эпилепсии. Рутинная ЭЭГ, мониторинг-ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг. Показания, противопоказания к проведению ЭЭГ. Провоцирующие пробы. Паттерны ЭЭГ при эпилепсии. Фокальный эпилептиформный паттерн, принципы локализации эпилептогенного очага. Генерализованные эпилептиформные паттерны. ЭЭГ при генерализованных и фокальных формах эпилепсии. ЭЭГ при	4

	фармакотерапии.	
20	Современные подходы к терапии эпилепсии и эписиндромов. Общие правила фармакологического лечения эпилепсии. Антиэпилептические препараты, применяемые в РФ. Наиболее распространенные АЭП и противопоказания к их приему. Тактика выбора АЭП в зависимости от типа припадков. Лечение при фокальных формах эпилепсии. Выбор АЭП при первично-генерализованных припадках. Лечение инфантильных спазмов. Подбор дозы АЭП. Комбинации АЭП. Факторы, снижающие эпилептический порог. Препараты – проконвульсанты. Ятрогенные причины неуспешности лечения эпилепсии. Социогенные, биологические причины неуспешности эпилепсии. Длительность терапии. Тактика отмены АЭП. Хирургическое лечение эпилепсии. Показания к хирургическому лечению. Лечение эписатуса. Понятие эпилептического статуса (ЭС). Генерализованный, фокальный эписатус. Статус комплексных припадков. Неонатальный ЭС. Клонический, миоклонический ЭС. Лечение ЭС.	4
21	Клинический фармакомониторинг АЭП. Схема клинического обследования. Механизмы взаимодействия антиконвульсантов. Фармакологическое взаимодействие АЭП с другими лекарственными препаратами. Фармако-кинетическое взаимодействие АЭП. Фармакокинетические параметры АЭП. АЭП – индуцированные побочные эффекты.	4
22	Бренды и генерики. Понятие бренд, генерик. Стадии, фазы доклинического испытания в эпилептологии. Биозквивалентность антиконвульсантов, биодоступность. Международные требования конвенции Надлежащей лабораторной практики (GRP).	4
23	Социальные аспекты эпилепсии. Выбор профессии. Образ жизни. Медико-социальная экспертиза. Причины инвалидности. Психотерапия. Социальная реабилитация.	4

6. Учебно-методическое обеспечение цикла повышения квалификации «Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение» (методы и средства обучения)

Обучение осуществляется очно, происходит на лекциях, в процессе проведения семинарских занятий.

Лекции ориентируют обучающихся в общих и частных вопросах клинической генетики, определяют связь тем и разделов дисциплины, знакомят с наиболее актуальными на современном этапе частными вопросами в клинической генетике. Достаточное внимание уделяется вопросам этиологии, патогенеза и механизмам развития, клинической картине и методам диагностики отдельных заболеваний.

На лекциях используются:

- **Объяснительно-иллюстративный метод**, в основе которого лежит получение новой информации обучающимися от преподавателя, осмысление, обобщение и систематизация новых знаний.
- **Проблемный метод**, сущность которого состоит в создании проблемной ситуации, её анализе, осознания сущности затруднения и постановке учебной проблемы, нахождения способа решения проблемы

путем выдвижения гипотезы и её обоснования. Метод используется при обсуждении дифференциального диагноза различных заболеваний.

На семинарских занятиях используются методы, направленные на закрепление пройденного материала, совершенствование знаний и формирование умений и навыков: (составления алгоритма лабораторного обследования пациентов).

- **Информационно-рецептивный** (сообщение или устная информация с использованием наглядных пособий (рисунков, таблиц, данных лабораторного исследования)

- **Репродуктивный или творчески - репродуктивный** с использованием алгоритмов изучения конкретной темы. Решение задач (в том числе с применением информационных технологий, проектно-графических, информационно-поисковых), анализ клинической ситуации, деловые игры

- **Метод малых групп**

- **Метод контекстного обучения**, предусматривающий получение курсантами не только академических знаний, но и максимально приближающий их к профессиональной деятельности, путем проведения ролевых игр, анализа производственной ситуации и т. д.

Для этого на кафедре используются:

1. Решение ситуационных задач с недостающими и избыточными данными, задач с противоречивыми условиями, задач, требующих ограниченного времени на решение, задач с вероятными решениями, задач на умение найти чужую ошибку и др.

2. Работа по типу малых групп.

Методы контроля:

- устный;
- письменный;
- тест.

Формы контроля:

- а) по времени: исходный, текущий, итоговый;
- б) по лицу преподаватель, взаимоконтроль, самоконтроль;
- в) по охвату ординаторов: индивидуальный, индивидуально-групповой, фронтальный;
- в) по использованию ТОО: машинный или безмашинный.

Средства обучения:

1. Дотехнические:
 - наглядные пособия (учебник, учебно-методические пособия и рекомендации, схемы);
 - таблицы
2. Технические:
 - слайды или пленки для кодоскопа;
 - компьютерные тестовые программы

7. КАРТА МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЙ ОБЕСПЕЧЕННОСТИ ЦИКЛА

«Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение» специальности Неврология

№ п/п	Наименование	Кол-во	Форма использования
	Лаборатория нейрофизиологии кафедры медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО		
1.	Электромиограф «Нейро-МВП», («Нейрософт», Иваново, Россия)	1	Освоение практических навыков
	Лаборатория нейрофизиологии Неврологического центра эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга Университетской клиники		
2.	Электромиограф «МБН» (Москва, Россия)	1	Освоение практических навыков
	Аудитория № 1		
3.	Видеопроектор	1	Демонстрация материалов лекций, семинарских, практических занятий, учебных и научных видеоматериалов
4.	Ноутбук	1	Доступ к образовательным ресурсам во время самостоятельной работы студентов, работа с мультимедийными материалами на занятиях
5.	Экран	1	Демонстрация материалов лекций, лабораторных занятий, учебных и научных видеофильмов
6.	Комплект наглядных пособий	22	На лекциях, семинарских, практических занятиях
7.	Комплект раздаточных материалов по теме	30	На практических занятиях
	Аудитория № 2		
8.	Ноутбук	1	Доступ к образовательным ресурсам во время самостоятельной работы студентов, работа с мультимедийными материалами на занятиях
9.	Комплект наглядных пособий	22	На лекциях, семинарских, практических занятиях
10.	Комплект раздаточных материалов по теме	30	На практических занятиях

8. КАРТА ОБЕСПЕЧЕННОСТИ УЧЕБНЫМИ МАТЕРИАЛАМИ ЦИКЛА
«Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение»:
ТЕХНИЧЕСКИЕ И ЭЛЕКТРОННЫЕ СРЕДСТВА ОБУЧЕНИЯ И КОНТРОЛЯ ЗНАНИЙ
по специальности Неврология

№ п/ п	Наименование	Вид	Форма доступа	Рекомендуемое использование
1	Учебно-методические материалы	Печатный (учебники, пособия, стандарты практ. умений и др.) Электронный (Word) Сетевой	УБИЦ КрасГМУ Портал центра дистанционного образования	Печатный Электронный
2	Комплекты плакатов и др.	Печатный	Кафедра	Печатный
3	Конспект лекций	Электронный Сетевой	Портал дистанционного образования	Электронный Сетевой
4	Мультимедийные материалы Фото-видеоматериалы больных с наследственными заболеваниями	CD, DVD	Портал дистанционного образования Кафедра	Электронный
5	Атлас: «Электроэнцефалография»	DVD	Портал дистанционного образования Кафедра	Электронный
6	Компьютерная база данных ЭЭГ, ЭМГ, РЭГ, ВП, ПСГ	CD, DVD	Кафедра	Электронный
7.	Современные методы анализа и оценки функционального состояния центральной и периферической нервной системы: сб. тестовых заданий с эталонами ответов для курсантов ИПО	Электронный	Портал дистанционного образования	Электронный
8.	Эпилепсия: генетика, диагностика, лечение: сб. тестовых заданий с эталонами ответов для курсантов ИПО	Электронный	Портал дистанционного образования	Электронный

9. Карта обеспечения учебно-методической литературой

№ п/п	Наименование	Издательство	Год выпуска
1.	Фармакогенетические особенности метаболизма препаратов вальпроевой кислоты [Электронный ресурс] : учеб. пособие / Д. В. Дмитренко, Н. А. Шнайдер, Е. А. Шаповалова [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/55492_7304_dmitrenkov_fg_vk_uchebnoe_posobie.pdf	Красноярск : Оперативная полиграфия	2015
2.	Фебрильные приступы у детей [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей педиатров, инфекционистов, неврологов, клинич. интернов и клинич. ординаторов / М. А. Строганова, Г. П. Мартынова, Н. А. Шнайдер [и др.] ; Красноярский медицинский университет. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/sys/files/colibris/53974_1447927674_ed_7104_stroganovama_i_soavt_metodicheskie_rekomendatsii_po_fp_fin.pdf	Красноярск : КрасГМУ	2015
3.	Дмитренко, Д. В. Эпилепсия и беременность / Д. В. Дмитренко, Н. А. Шнайдер, А. Т. Егорова	М. : Медика	2014
4.	Зенков, Л. Р. Клиническая электроэнцефалография (с элементами эпилептологии) : рук. для врачей / Л. Р. Зенков	М. : Медпресс-информ	2012
5.	Кантимирова, Е. А. Основы электроэнцефалографии в диагностике и лечении эпилепсии [Электронный ресурс] : видеолекция / Е. А. Кантимирова, Н. А. Шнайдер, К. А. Газенкамф. – Режим доступа : http://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=54776	Красноярск : КрасГМУ	2015
6.	Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия [Электронный ресурс] / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433324.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2015
7.	Неврология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, А. Б. Гехт. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428900.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8.	Рациональная фармакотерапия в неврологии : рук. для практ. врачей / ред. Е. И. Гусев	М. : Литтерра	2014
9.	Никифоров, А. С. Частная неврология [Электронный ресурс] : учеб. пособие / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426609.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
10.	Михайленко, А. А. Клиническая неврология	СПб. : Фолиант	2012

	(семиотика и топическая диагностика) : учеб. пособие / А. А. Михайленко		
11.	Триумфов, А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : крат. рук. / А. В. Триумфов	М. : МЕДпресс-информ	2014
12.	Скоромец, А. А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : рук. для врачей / А. А. Скоромец, А. П. Скоромец, Т. А. Скоромец	СПб. : Политехника	2012

Электронный ресурс

ЭБС КрасГМУ «Colibris»
 ЭБС Консультант студента ВУЗ
 ЭМБ Консультант врача
 ЭБС Айбукс
 ЭБС Букап
 ЭБС Лань
 ЭБС Юрайт
 СПС КонсультантПлюс
 НЭБ eLibrary
 БД Web of Science
 БД Scopus
 БД MEDLINE Complete
 Springer Nature
 Cambridge University Press
 ScienceDirect (Elsevier)
 Wiley Online Library