

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
дополнительного профессионального образования  
**РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ НЕПРЕРЫВНОГО  
ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**



**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России  
«13» марта 2025 г.  
протокол №5  
Председатель совета  
О.А. Милованова

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ  
ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ ПО ТЕМЕ  
«НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЛУХА»**

**(СРОК ОБУЧЕНИЯ 18 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)**

**Москва  
2025**

Организация-разработчик – ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации (и.о. ректора – академик РАН, профессор Д.А. Сычев)

Дополнительная профессиональная образовательная программа повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» – учебно-методическое пособие / Г.А. Таварткиладзе, Е.Р. Цыганкова, В.И. Федосеев, Н.А. Милешина и др./ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России. – М.: ФГБОУ ДПО РМАНПО, 2025-35с.

Актуальность дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» обусловлена необходимостью подготовки врачей в соответствии с требованиями стандартов по оказанию специализированной сурдологической помощи в совершенствовании профессиональных компетенций, профессиональных знаний, умений, навыков врачей по вопросам диагностики, лечения и профилактики наследственной тугоухости и глухоты. В ходе обучения специалисты получают знания о современных методах и алгоритмах обследования, направленных на установления наследственных причин тугоухости. Обучение осуществляют опытные сурдологи-оториноларингологи. Уникальность программы обусловлена приобретением необходимых знаний и умений в работе с пациентами и членами их семей, рассмотрением вопросов современных алгоритмов диагностики и профилактики наследственной патологии слуха совместно с врачами других специальностей.

Дополнительная профессиональная образовательная программа повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» является нормативно-методическим документом, регламентирующим содержание и организационно-методические формы обучения врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» в дополнительном профессиональном образовании.

Учебно-методическое пособие разработано совместно с сотрудниками Института методологии профессионального развития (Директора Института методологии профессионального развития – д.м.н., проф. Мельникова Л.В.) в соответствии с системой стандартов по информации, библиотечному и издательскому делу.

## ОПИСЬ КОМПЛЕКТА ДОКУМЕНТОВ

| №<br>п/п | Наименование документа                                             |
|----------|--------------------------------------------------------------------|
| 1.       | Титульный лист                                                     |
| 2.       | Лист согласования программы                                        |
| 3.       | Лист обновлений и актуализации программы                           |
| 4.       | Состав рабочей группы                                              |
| 5.       | Общие положения                                                    |
| 6.       | Цель программы                                                     |
| 7.       | Планируемые результаты обучения                                    |
| 8.       | Учебный план                                                       |
| 8.1.     | Учебно-тематический план с применением ДОТ                         |
| 9.       | Календарный учебный график                                         |
| 10.      | Рабочая программа учебного модуля «Наследственные нарушения слуха» |
| 11.      | Организационно-педагогические условия реализации программы         |
| 12.      | Формы аттестации                                                   |
| 13.      | Оценочные материалы                                                |
| 14.      | Иные компоненты программы                                          |
| 14.1.    | Кадровое обеспечение образовательного процесса                     |
| 14.2.    | Критерии оценивания                                                |

## 2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной образовательной программы  
повышения квалификации врачей по теме  
«Наследственные нарушения слуха»  
(срок обучения 18 академических часов)

### Согласовано:

Проректор по учебной работе

\_\_\_\_\_  
(подпись) 3.В. Лопатин  
(ФИО)

Директора Института  
методологии профессионального  
развития

\_\_\_\_\_  
(подпись) Л.В. Мельникова  
(ФИО)

Декан хирургического  
факультета

\_\_\_\_\_  
(подпись) Д.А. Благовестнов  
(ФИО)

Заведующий кафедрой  
сурдологии

\_\_\_\_\_  
(подпись) Г.А. Таварткиладзе  
(ФИО)

дополнительной профессиональной образовательной программы  
повышения квалификации врачей по теме  
«Наследственные нарушения слуха»

[illegible]

#### 4. СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения  
квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха»  
(срок обучения 18 академических часа)

| №<br>пп.                        | Фамилия, имя,<br>отчество             | Ученая<br>степень,<br>звание | Занимаемая должность                                         | Место работы                            |
|---------------------------------|---------------------------------------|------------------------------|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|
| 1.                              | Таварткиладзе<br>Георгий Абелович     | д.м.н.,<br>профессор         | заведующий кафедрой сурдологии                               | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| 2.                              | Маркова Татьяна<br>Геннадьевна        | д.м.н.,<br>доцент            | Доцент кафедры сурдологии                                    | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| 3.                              | Милешина Нейля<br>Адельшиновна        | д.м.н.,<br>профессор         | профессор кафедры сурдологии                                 | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| 4.                              | Федосеев Владимир<br>Игоревич         | д.м.н.,<br>доцент            | Доцент кафедры сурдологии                                    | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| 5.                              | Цыганкова<br>Евгения<br>Ростиславовна | К.м.н.,<br>доцент            | доцент кафедры сурдологии                                    | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| 6.                              | Бахшиян<br>Виген<br>Владимирович      | К.м.н.                       | доцент кафедры сурдологии                                    | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| <i>по методическим вопросам</i> |                                       |                              |                                                              |                                         |
| 1.                              | Мельникова<br>Людмила<br>Владимировна | Д.м.н.,<br>профессор         | Директор Института методологии<br>профессионального развития | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |
| 2.                              | Мазурова Елена<br>Владимировна        |                              | Специалист учебно-методического<br>отдела 1 категории        | ФГБОУ ДПО<br>РМАНПО<br>Минздрава России |

## 5. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

### 5.1. Характеристика программы:

Дополнительная профессиональная образовательная программа повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» со сроком освоения 18 академических часов (далее – Программа) сформирована в соответствии с требованиями:

- Федерального закона от 21.11.2011 г. №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации»;

- Федерального закона от 29.12.2012 №273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;

- Федерального закона от 27.07.2006 №152-ФЗ «О персональных данных»;

- Приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 26.08.2014 г. №1107 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.64 Сурдология-оториноларингология (уровень подготовки кадров высшей квалификации);

- Приказа Минздрава России от 09.04.2015 № 178н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «сурдология-оториноларингология»;

- Приказа Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 04.08.2017 №612н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-оториноларинголог»;

- Приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 21.03.2017 №293н «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)»;

- Приказа Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 04.08.2017 №612н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-оториноларинголог" ;

- Приказа Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 17.06.2019 №413н "Об утверждении профессионального стандарта "Врач-гериатр";

- Приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 01.07.2013 № 499 (ред. от 15.11.2013) «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам» ;

- Приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»;

- Приказа Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 15.05.2012г. №543н «Об утверждении положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи взрослому населению»;

- Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02.05.2023 № 206н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием» ;

- Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02.05.2023 № 205н «Об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников»

и реализуется в системе непрерывного профессионального образования.

**вид программы:** практико-ориентированная.

### **5.2. Контингент обучающихся:**

- по основной специальности: сурдология-оториноларингология;
- по смежным специальностям: оториноларингология, терапия, общая врачебная практика (семейная медицина), гериатрия.

### **5.3. Актуальность программы:**

Актуальность дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» обусловлена необходимостью подготовки врачей в соответствии с требованиями стандартов по оказанию специализированной сурдологической помощи в совершенствовании профессиональных компетенций, профессиональных знаний, умений, навыков врачей по вопросам диагностики, лечения и профилактики наследственной тугоухости и глухоты. В ходе обучения специалисты получают знания о современных методах и алгоритмах обследования, направленных на установления наследственных причин тугоухости. Обучение осуществляют опытные сурдологи-оториноларингологи. Уникальность программы обусловлена приобретением необходимых знаний и умений в работе с пациентами и членами их семей, рассмотрением вопросов современных алгоритмов диагностики и профилактики наследственной патологии слуха совместно с врачами других специальностей.

**5.4.Объем программы:** 18 академических часов трудоемкости

### **5.5. Форма обучения, режим и продолжительность занятий**

| <b>График обучения</b><br><b>Форма обучения</b>                       | <b>Акад. часов<br/>в день</b> | <b>Дней<br/>в неделю</b> | <b>Общая<br/>продолжительность<br/>программы (дней)</b> |
|-----------------------------------------------------------------------|-------------------------------|--------------------------|---------------------------------------------------------|
|                                                                       |                               |                          |                                                         |
| очная с использованием<br>дистанционных образовательных<br>технологий | 6                             | 3                        | 3                                                       |

## **5.6. Структура Программы**

- общие положения;
- цель;
- планируемые результаты освоения Программы;
- учебный план;
- учебный план с применением ДОТ ;
- календарный учебный график;
- рабочая программа учебного модуля (дисциплины);
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- организационно-педагогические условия реализации Программы.

## **5.7. Документ, выдаваемый после успешного освоения программы:** удостоверение о повышении квалификации.

## **6. ЦЕЛЬ ПРОГРАММЫ**

**Цель программы** заключается в совершенствовании способности и готовности врачей самостоятельно разбираться в вопросах этиологии врожденной тугоухости, диагностики наследственных причин тугоухости и глухоты у пациентов, назначать необходимые методы обследования и обоснованно рекомендовать консультацию генетика.

### **6.1. Задачи программы:**

*Сформировать/совершенствовать знания:*

- эпидемиологии и генетической гетерогенности наследственных нарушений слуха среди врожденных, доречевых и отсроченных форм стойкой тугоухости у детей и взрослых;
- возможностей современных методов генетической диагностики и алгоритма генетической диагностики наследственных причин тугоухости и глухоты;
- распространенности наследственных нарушений слуха среди врожденных, доречевых и отсроченных форм стойкой тугоухости у детей и взрослых;
- принципов медико-генетического консультирования семей с наследственными нарушениями слуха;
- необходимых методов реабилитации и перспективы для пациентов с наследственными формами тугоухости и глухоты.

*Сформировать/совершенствовать умения:*

- медико-генетического подхода при диагностике двусторонних нарушений слуха у детей и взрослых;
- консультирования родителей детей и взрослых пациентов на основе знаний о наследственной этиологии тугоухости;
- диагностики клинических проявлений различных наследственных форм тугоухости;

*Сформировать/совершенствовать навыки:*

- создания алгоритма ведения и реабилитации пациентов с тугоухостью и глухотой на основе знаний об этиологии тугоухости;

- выбора необходимых методов генетического обследования;
- выбора необходимого метода реабилитации на основе знаний об этиологии тугоухости.

*Обеспечить приобретение опыта деятельности:*

- рассмотрение различных клинических случаев с подтвержденным генетическим диагнозом, соответствующих разным этапам алгоритма генетической диагностики;
- знакомство с результатами реабилитации детей и взрослых с наследственными формами тугоухости;
- рассмотрение вопросов эпидемиологии и профилактики наследственных нарушений слуха.

## 7. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

### 7.1 Квалификационные характеристики (компетенции) врачей, формируемые и совершенствуемые в результате освоения Программы

Профессиональные компетенции (Далее - ПК):

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов, нозологических форм в соответствии с международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10);

#### Паспорт компетенций, обеспечивающих выполнение трудовых функций

| Индекс компетенции | Знания, умения, навыки, опыт деятельности, составляющие компетенцию                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|--------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    | <b><i>Совершенствуемые компетенции</i></b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| ПК-5               | <p><u>Знания:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– методик проведения аудиологических исследований;</li> <li>– методик расшифровки аудиологических исследований;</li> <li>– характеристик акустических приборов;</li> <li>– нормативно-правовых документов, регулирующих проведение аудиологических исследований;</li> <li>- методических рекомендаций по проведению аудиологических исследований</li> </ul> <p><u>Умения:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- использовать международную классификацию болезней в диагностике заболеваний слухового анализатора;</li> <li>– проводить аудиологические исследования;</li> <li>– расшифровывать результаты аудиологических исследований;</li> <li>– интерпретировать результаты диагностики пациентов с тугоухостью с позиции синдромологии и клиники острой и хронической патологии;</li> <li>– диагностировать заболевания и патологические состояния пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования в сурдологии;</li> <li>- проводить дифференциальную диагностику выявленных синдромокомплексов патологического состояния;</li> </ul> |

| Индекс компетенции | Знания, умения, навыки, опыт деятельности, составляющие компетенцию                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|--------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>– калибровать акустические приборы;</li> <li>- руководствоваться нормативно-правовыми документами, регулирующими проведение аудиологических исследований</li> </ul> <p><u>Навыки:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– продемонстрировать технику проведения исследования</li> <li>- обосновать назначение необходимых лабораторно-инструментальных исследований.</li> </ul> <p><u>Опыт деятельности:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- определение у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</li> </ul> |

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
дополнительного профессионального образования  
**РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ  
НЕПРЕРЫВНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**УТВЕРЖДЕНО**



## **8. УЧЕБНЫЙ ПЛАН**

**дополнительной профессиональной программы повышения квалификации  
врачей  
по теме «Наследственные нарушения слуха»  
(срок обучения 18 академических часов)**

**Цель программы** заключается в совершенствовании способности и готовности врачей самостоятельно разбираться в вопросах этиологии врожденной тугоухости, диагностики наследственных причин тугоухости и глухоты у пациентов, назначать необходимые методы обследования и обоснованно рекомендовать консультацию генетика.

*Контингент обучающихся:*

- по основной специальности: сурдология-оториноларингология;
- по смежным специальностям: оториноларингология, терапия, общая врачебная практика (семейная медицина), гериатрия.

**Форма обучения:** очная

| Код   | Название и темы рабочей программы                                                                                                              | Т<br>р<br>уд<br>оё<br>м<br>к<br>ос<br>ть<br>(а<br>к<br>а<br>д<br>·<br>ч<br>ас<br>) | Формы обучения             |         |         |                  |        |                  | Формируемые компетенции | Форма контроля |
|-------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------|---------|---------|------------------|--------|------------------|-------------------------|----------------|
|       |                                                                                                                                                |                                                                                    | Л<br>е<br>к<br>ц<br>и<br>и | СЗ<br>1 | ПЗ<br>2 | О<br>С<br>К<br>3 | С<br>4 | Д<br>О<br>Т<br>5 |                         |                |
| 1.    | Рабочая программа учебного модуля 1 «Наследственные нарушения слуха»                                                                           |                                                                                    |                            |         |         |                  |        |                  |                         |                |
| 1.1   | Генетическая гетерогенность наследственной тугоухости и глухоты                                                                                | 4                                                                                  | 1                          | –       | -       | –                | –      | 3                | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.1.1 | Введение в генетику, эмбриологию и физиологию органа слуха                                                                                     | 2                                                                                  | –                          | –       | -       | –                | –      | 2                | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.1.2 | Эпидемиология наследственных нарушений слуха, история генетических исследований и развитие методов детекции моногенных заболеваний             | 1                                                                                  | 1                          | –       | -       | –                | –      | -                | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.1.3 | Принципы медико-генетического консультирования, методы генетической диагностики, типы наследования и родословные при наследственной тугоухости | 1                                                                                  | –                          | –       | -       | –                | –      | 1                | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.2   | Несиндромальные нарушения слуха                                                                                                                | 5                                                                                  | 1                          | 1       | 1       | –                | –      | 2                | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.2.1 | Несиндромальные нарушения слуха: мутации в гене <i>GJB2</i> , клиническая гетерогенность                                                       | 1                                                                                  | 1                          | –       | -       | –                | –      | 1                | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.2.2 | Клиника нарушений в                                                                                                                            | 1                                                                                  | 1                          | –       | -       | –                | –      | -                | УК-1                    | Т/К            |

<sup>1</sup> Семинарские занятия.

<sup>2</sup> Практические занятия.

<sup>3</sup> Обучающий симуляционный курс.

<sup>4</sup> Стажировка

<sup>5</sup> Дистанционные образовательные технологии.

| Код   | Название и темы рабочей программы                                                                                                                        | Т<br>р<br>уд<br>оё<br>м<br>к<br>ос<br>ть<br>(а<br>к<br>а<br>д<br>·<br>ч<br>ас<br>) | Формы обучения             |         |         |                  |        |          | Формируемые компетенции | Форма контроля |
|-------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------|---------|---------|------------------|--------|----------|-------------------------|----------------|
|       |                                                                                                                                                          |                                                                                    | Л<br>е<br>к<br>ц<br>и<br>и | СЗ<br>1 | ПЗ<br>2 | О<br>С<br>К<br>3 | С<br>4 | ДОТ<br>5 |                         |                |
| 2     | генах <i>STRC</i> , <i>USH2A</i> , <i>SLC26A4</i> , первично несиндромальные нарушения слуха                                                             |                                                                                    |                            |         |         |                  |        |          | ПК-5                    |                |
| 1.2.3 | Несиндромальные нарушения слуха: клинические особенности <i>GJB2</i> -негативных форм, рецессивные и доминантные формы                                   | 1                                                                                  | -                          | -       | -       | -                | -      | 1        | УК-1<br>ПК-5            | Т/К            |
| 1.2.4 | Современный алгоритм генетической диагностики, проблемы профилактики несиндромальных нарушений слуха                                                     | 1                                                                                  | -                          | -       | 1       | -                | -      | -        | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.2.5 | Несиндромальные наследственные формы аудиторных нейропатий                                                                                               | 1                                                                                  | -                          | 1       | -       | -                | -      | -        | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.3   | <b>Принципы диагностики синдромальных нарушений слуха</b>                                                                                                | 5                                                                                  | 1                          | 1       | 1       | -                | -      | 2        | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.3.1 | Синдромы врожденной тяжелой сенсоневральной тугоухости: с. Варденбурга I типа, с. Пендреда, КИД-синдром, с. Ушера (Ашера) I типа и др.                   | 2                                                                                  | 1                          | 1       | -       | -                | -      | -        | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.3.2 | Синдромальные формы врожденной и ранней детской умеренной тугоухости: синдром Альпорта, бронхио-оторенальный синдром, синдром Стиклера, синдром Маршала, | 1                                                                                  | -                          | -       | -       | -                | -      | 1        | ПК-5                    | Т/К            |

| Код                 | Название и темы рабочей программы                                                                                 | Т<br>р<br>уд<br>оё<br>м<br>к<br>ос<br>ть<br>(а<br>к<br>а<br>д<br>·<br>ч<br>ас<br>) | Формы обучения             |         |         |                  |        |                  | Формируемые компетенции | Форма контроля |
|---------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------|---------|---------|------------------|--------|------------------|-------------------------|----------------|
|                     |                                                                                                                   |                                                                                    | Л<br>е<br>к<br>ц<br>и<br>и | СЗ<br>1 | ПЗ<br>2 | О<br>С<br>К<br>3 | С<br>4 | Д<br>О<br>Т<br>5 |                         |                |
|                     | несовершенный остеогенез и др.                                                                                    |                                                                                    |                            |         |         |                  |        |                  |                         |                |
| 1.3.3               | Синдромы челюстно-лицевых дисморфий: синдром Тричера Коллинза, синдром, окуло-аурикуло-вертебральный спектр и др. | 1                                                                                  | –                          | –       | -       | –                | –      | 1                | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.3.4               | Современный алгоритм генетической диагностики, проблемы профилактики синдромальных нарушений слуха                | 1                                                                                  | –                          | –       | 1       | –                | –      | -                | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.4                 | Результаты слухопротезирования и кохлеарной имплантации при различных формах наследственной тугоухости            | 3                                                                                  | 2                          | -       | -       | –                | –      | 1                | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.4.1               | Показания и результаты слухопротезирования слуховыми аппаратами, сурдопедагогическое сопровождение                | 1                                                                                  | 1                          | -       | -       | –                | –      | -                | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.4.2               | Показания и результаты кохлеарной имплантации, сурдопедагогическое сопровождение                                  | 1                                                                                  | 1                          | -       | -       | –                | –      | -                | ПК-5                    | Т/К            |
| 1.4.3               | Этические нормы генетического консультирования                                                                    | 1                                                                                  | –                          | –       | -       | –                | –      | 1                | ПК-5                    | Т/К            |
| Итоговая аттестация |                                                                                                                   | 1                                                                                  | –                          | –       | -       | –                | –      | 1                |                         | Зачет          |
| Всего               |                                                                                                                   | 18                                                                                 | 5                          | 2       | 2       | –                | –      | 9                |                         |                |

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
дополнительного профессионального образования  
**РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ  
НЕПРЕРЫВНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**



**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России  
«13» марта 2025 г.  
протокол №5  
Председатель совета  
О.А. Милованова

### **8.1. УЧЕБНО-ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН С ПРИМЕНЕНИЕМ ДОТ**

дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей  
по теме «Наследственные нарушения слуха»

**Задача:** совершенствование способности и готовности врачей самостоятельно разбираться в вопросах диагностики наследственных причин тугоухости и глухоты, назначать необходимые методы обследования и обоснованно рекомендовать консультацию генетика.

**Трудоемкость обучения:** 9 академических часов.

**Контингент обучающихся:**

- по основной специальности: сурдология-оториноларингология;
- по смежным специальностям: оториноларингология, терапия, общая врачебная практика (семейная медицина), гериатрия.

| №<br>п/п | Название и темы рабочей программы                                                                                                                                                       | Т<br>ру<br>до<br>е<br>м<br>ко<br>ст<br>ь<br>(а<br>ка<br>д.<br>ча<br>с.) | Фо<br>рми<br>руе<br>мы<br>е<br>ком<br>пет<br>енц<br>ии | Обучение с использованием ДОТ  |                       |                             |                       |
|----------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|--------------------------------|-----------------------|-----------------------------|-----------------------|
|          |                                                                                                                                                                                         |                                                                         |                                                        | Асинхронное обучение (заочное) |                       | Синхронное обучение (очное) |                       |
|          |                                                                                                                                                                                         |                                                                         |                                                        | ака<br>д.ча<br>с.              | форма и<br>вид<br>ДОТ | акад.<br>час.               | форма и<br>вид<br>ДОТ |
| 1.1      | Генетическая гетерогенность наследственной тугоухости и глухоты                                                                                                                         | 3                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 3                           | Вебинар               |
| 1.1.1    | Введение в генетику, эмбриологию и физиологию органа слуха                                                                                                                              | 2                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 2                           | Вебинар               |
| 1.1.3    | Принципы медико-генетического консультирования, методы генетической диагностики, типы наследования и родословные при наследственной тугоухости                                          | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |
| 1.2      | Несиндромальные нарушения слуха                                                                                                                                                         | 2                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 2                           | Вебинар               |
| 1.2.1    | Несиндромальные нарушения слуха: мутации в гене <i>GJB2</i> , клиническая гетерогенность                                                                                                | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |
| 1.2.3    | Несиндромальные нарушения слуха: клинические особенности <i>GJB2</i> -негативных форм, рецессивные и доминантные формы                                                                  | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |
| 1.3      | Принципы диагностики синдромальных нарушений слуха                                                                                                                                      | 2                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 2                           | Вебинар               |
| 1.3.2    | Синдромальные формы врожденной и ранней детской умеренной тугоухости: синдром Альпорта, бронхио-оторенальный синдром, синдром Стиклера, синдром Маршала, несовершенный остеогенез и др. | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |
| 1.3.3    | Синдромы челюстно-лицевых дизморфий: синдром Тричера Коллинза, CHARGE синдром, окуло-аурикуло-вертебральный спектр и др.                                                                | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |
| 1.4      | Результаты слухопротезирования и                                                                                                                                                        | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |

| №<br>п/п            | Название и темы рабочей программы                                     | Т<br>ру<br>до<br>е<br>м<br>ко<br>ст<br>ь<br>(а<br>ка<br>д.<br>ча<br>с.) | Фо<br>рми<br>руе<br>мы<br>е<br>ком<br>пет<br>енц<br>ии | Обучение с использованием ДОТ  |                       |                             |                       |
|---------------------|-----------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|--------------------------------|-----------------------|-----------------------------|-----------------------|
|                     |                                                                       |                                                                         |                                                        | Асинхронное обучение (заочное) |                       | Синхронное обучение (очное) |                       |
|                     |                                                                       |                                                                         |                                                        | ака<br>д.ча<br>с.              | форма и<br>вид<br>ДОТ | акад.<br>. час.             | форма и<br>вид<br>ДОТ |
|                     | кохлеарной имплантации при различных формах наследственной тугоухости |                                                                         |                                                        |                                |                       |                             |                       |
| 1.4.3               | Этические нормы генетического консультирования                        | 1                                                                       | ПК-5                                                   | -                              | -                     | 1                           | Вебинар               |
| Итоговая аттестация |                                                                       | 1                                                                       |                                                        | -                              | -                     | 1                           | Зачет                 |
| Итого               |                                                                       | 9                                                                       |                                                        |                                |                       | 9                           | —                     |

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
дополнительного профессионального образования  
РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ  
НЕПРЕРЫВНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ



**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России  
«13» марта 2025 г.  
протокол №5  
Председатель совета  
О.А. Милованова

## 9. КАЛЕНДАРНЫЙ УЧЕБНЫЙ ГРАФИК

дополнительной профессиональной образовательной программы  
повышения квалификации врачей по теме  
«Наследственные нарушения слуха»  
(срок обучения 18 академических часов)

**Сроки обучения:** согласно учебно-производственному плану.

| Наименование<br>рабочих программ<br>учебных модулей (дисциплин) | 1<br>неделя                          |
|-----------------------------------------------------------------|--------------------------------------|
|                                                                 | Трудоемкость освоения<br>(акад. час) |
| Наследственные нарушения слуха                                  | 17                                   |
| Итоговая аттестация                                             | 1                                    |
| Общая трудоемкость программы                                    | 18                                   |

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
дополнительного профессионального образования  
РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ  
НЕПРЕРЫВНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ



**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России  
«13» марта 2025 г.  
протокол №5  
Председатель совета  
О.А. Милованова

## 10. РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ «НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЛУХА»

**Трудоемкость освоения:** 17 академических часов  
**Содержание рабочей программы учебного модуля**  
**«Наследственные нарушения слуха»**

| Код        | Название и темы рабочей программы                                                                                                                                                      |
|------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>1.1</b> | <b>Генетическая гетерогенность наследственной тугоухости и глухоты</b>                                                                                                                 |
| 1.1.1      | Введение в генетику, эмбриологию и физиологию органа слуха                                                                                                                             |
| 1.1.2      | Эпидемиология наследственных нарушений слуха, история генетических исследований и развитие методов детекции моногенных заболеваний                                                     |
| 1.1.3      | Принципы медико-генетического консультирования, методы генетической диагностики, типы наследования и родословные при наследственной тугоухости                                         |
| <b>1.2</b> | <b>Несиндромальные нарушения слуха</b>                                                                                                                                                 |
| 1.2.1      | Несиндромальные нарушения слуха: мутации в гене <i>GJB2</i> , клиническая гетерогенность                                                                                               |
| 1.2.2      | Клиника нарушений в генах <i>STRC</i> , <i>USH2A</i> , <i>SLC26A4</i> , первично несиндромальные нарушения слуха                                                                       |
| 1.2.3      | Несиндромальные нарушения слуха: клинические особенности <i>GJB2</i> -негативных форм, рецессивные и доминантные формы                                                                 |
| 1.2.4      | Современный алгоритм генетической диагностики, проблемы профилактики несиндромальных нарушений слуха                                                                                   |
| 1.2.5      | Несиндромальные наследственные формы аудиторных нейропатий                                                                                                                             |
| <b>1.3</b> | <b>Принципы диагностики синдромальных нарушений слуха</b>                                                                                                                              |
| 1.3.1      | Синдромы врожденной тяжелой сенсоневральной тугоухости: синдром Варденбурга I типа, синдром Пендреда, КИД-синдром, синдром Ушера (Ашера) I типа и др.                                  |
| 1.3.2      | Синдромальные формы врожденной и ранней детской умеренной тугоухости: синдром Альпорта, бронхо-оторенальный синдром, синдром Стиклера, синдром Маршала, несовершенный остеогенез и др. |
| 1.3.3      | Синдромы челюстно-лицевых дизморфий: синдром Тричера Коллинза, CHARGE синдром, окуло-аурикуло-вертебральный спектр и др.                                                               |
| 1.3.4      | Современный алгоритм генетической диагностики, проблемы профилактики синдромальных нарушений слуха                                                                                     |
| <b>1.4</b> | <b>Результаты реабилитации при различных формах наследственной тугоухости</b>                                                                                                          |
| 1.4.1      | Показания и результаты слухопротезирования слуховыми аппаратами, сурдопедагогическое сопровождение                                                                                     |
| 1.4.2      | Показания и результаты кохлеарной имплантации, сурдопедагогическое                                                                                                                     |

| Код   | Название и темы рабочей программы              |
|-------|------------------------------------------------|
|       | сопровождение                                  |
| 1.4.3 | Этические нормы генетического консультирования |

**Тематика интерактивных форм учебных занятий:**

| № п/п | Форма занятий | Тема занятий                                                       | Формируемые компетенции (индекс) |
|-------|---------------|--------------------------------------------------------------------|----------------------------------|
| 1.    | Вебинар       | Введение в генетику и эпидемиологию наследственных нарушений слуха | ПК-5                             |
| 2.    | Вебинар       | Несиндромальные формы тугоухости                                   | ПК-5                             |
| 3.    | Вебинар       | Синдромальные формы тугоухости                                     | ПК-5                             |

**Примеры оценочных средств освоения рабочей программы учебного модуля 1:**

**Инструкция: Выберите один правильный ответ:**

1. Генетическая гетерогенность обусловлена:

- А. разными мутациями в одном гене;
- Б. хромосомными абберациями;
- В. нарушением на разных уровнях экспрессии гена;
- Г. влиянием внешне-средовых факторов;
- Д. мутациями в разных генах.

Ответ: Д

2. Для аутосомно-доминантного типа наследования не характерно:

- А. отсутствие болезни у родителей;
- Б. наличие болезни во всех поколениях родословной;
- В. проявление в гетерозиготном состоянии;
- Г. независимость проявления болезни от пола;
- Д. в гомозиготном состоянии усиление проявлений болезни.

Ответ: А

3. Для аутосомно-рецессивного типа наследования не характерно:

- А. родители фенотипически здоровы;
- Б. родители облигатные гетерозиготные носители;
- В. при наличии большого числа вариантов гена возможно появление «компаунд-гетерозигот»;
- Г. независимость проявления болезни от пола;
- Д. проявление одной мутации в гетерозиготном состоянии.

Ответ: Д

4. Результатом встречи двух рецессивных мутаций гена *GJB2* (коннексина 26) является:

- А. врожденная двусторонняя несиндромальная тугоухость/глухота;
- Б. атрофия зрительного нерва;
- В. гипербилирубинемия;
- Г. умственная отсталость;
- Д. судорожный синдром.

Ответ: А

***Инструкция: Установите соответствие:***

5. Какие генетические методы анализа (I – анализ хромосом, II – молекулярный анализ ДНК) используют для диагностики (А. Синдром Дауна, Б. Синдром Пендреда, В. Синдром Патау, Г. Синдром Эдвардса, Д. CHARGE синдром

Ответ: I-А, В, II-Б.

***Инструкция: Установите соответствие:***

6. Для синдрома (I - Пендреда и II – Варденбурга) характерно (А - гиперплазия щитовидной железы, Б - разного цвета радужки, В - аномалии развития внутреннего уха по данным КТ; Г - односторонняя глухота; Д – костновоздушный интервал при тимпанограмме тип А.

Ответ: I – А, В и Д; II – Б, В и Г.

**Литература к учебному модулю программы:**

**Основная литература:**

1. Клиническая аудиология: национальное руководство: в 3 т. / Г. А. Таварткиладзе. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - Т. 1. Теоретические основы аудиологии. - 328 с. - (Серия "Национальные руководства").  
<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970481592.html>

2. Клиническая аудиология: национальное руководство: в 3 т. / Г. А. Таварткиладзе. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - Том 2. Диагностика нарушений слуха. - 416 с. - (Серия "Национальные руководства").  
<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970482377.html>

3. Клиническая аудиология: национальное руководство: в 3 т. / Г. А. Таварткиладзе. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - Том 3. Реабилитация пациентов с тугоухостью и глухотой. - 296 с. - (Серия "Национальные руководства")  
<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970482520.html>

### **Дополнительная литература.**

1. Оториноларингология: национальное руководство / под ред. В. Т. Пальчуна. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 1024 с. - (Серия "Национальные руководства").  
<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970471968.html>
2. Оториноларингология: национальное руководство. Краткое издание / под ред. Ю. К. Янова, А. И. Крюкова, В. В. Дворянчикова, Е. В. Носули. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 992 с. - (Серия "Национальные руководства") <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970482131.html>
3. Болезни уха, горла, носа в детском возрасте: национальное руководство / под ред. М. Р. Богомильского. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 1072 с. (Серия "Национальные руководства")  
<https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461402.html>
4. Универсальный аудиологический скрининг новорожденных / Г.А. Таварткиладзе, Т.Г. Маркова, Е.Р. Цыганкова, С.С. Чибисова / В кн.: Неонатальный скрининг: национальное руководство / под ред. С. И. Куцева. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 360 с. <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970483206.html>
5. На границе неврологии и оториноларингологии / М. В. Тардов, А. И. Крюков, А. В. Болдин [и др.] под ред. А. И. Крюкова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 256 с. <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970483176.html>

### **Информационный ресурс:**

1. Практическая сурдология / М. Ю. Бобошко, И. В. Савенко, Е. С. Гарбарук [и др.]. – СПб: Диалог, 2021. – 420 с.
2. Организация сурдологической помощи детям / Г. Ш. Туфатулин, И. В. Королева. – СПб: СЗГМУ им. И.И. Мечникова, 2021. – 188 с.
3. Атлас для консультирования пациентов с нарушениями слуха / И. В. Королева, Г. Ш. Туфатулин. – Санкт-Петербург: Полифорум Групп, 2024. – 84 с.
4. Методы исследования слуха у детей и взрослых / П. В. Павлов, Г. В. Власова, Е. С. Гарбарук. – СПб: СПбГПМУ, 2023. – 68 с.
5. Диагностика наследственных нарушений слуха в сурдологии/ Несиндромальная тугоухость: Учебное пособие для врачей / Т. Г. Маркова, Г. А. Таварткиладзе, С. С. Чибисова, Н. Н. Алексеева. – Москва: ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ, 2018. – 80 с.
6. Практическое пособие по аудиологическому скринингу новорожденных. 1-й этап / И. В. Королева, Г. Ш. Туфатулин, Л. С. Намазова-Баранова, С. А. Артюшкин. – СПб: СПб НИИ ЛОР, 2022. – 60 с.

7. Протокол педиатрического слухопротезирования, основанный на индивидуализации параметров настройки слуховых аппаратов / Г. Ш. Туфатулин, Ю. К. Янов, С. А. Артюшкин, В. В. Дворянчиков // Вестник Российской академии медицинских наук. – 2023. – Т. 78, № 4. – С. 314-328.

8. Диагностика, медико-социальная экспертиза и (ре)абилитация при стойких нарушениях слуха: Учебно-методическое пособие / М. Ю. Бобошко, О. Н. Владимирова, Л. Е. Голованова, С. А. Артюшкин. – СПб: ПСПбГМУ им. академика И.П. Павлова, 2020. – 92 с.

9. Протокол аудиологического обследования детей первого года жизни в Российской Федерации: Учебно-методическое пособие для врачей / Г. Ш. Туфатулин, В. В. Дворянчиков, Л. С. Намазова-Баранова [и др.]. – Москва: ПедиатрЪ, 2024. – 144 с.

10. Алгоритм ведения больных с врожденными пороками развития наружного и среднего уха / Н. А. Милешина, С. С. Осипенков, Г. А. Таварткиладзе // Вестник оториноларингологии. – 2018. – Т. 83, № 4. – С. 51-55.

11. Основные принципы системы ранней помощи детям с нарушениями слуха / Е. С. Гарбарук, Е. В. Кожевникова, М. Л. Стружкин // Педиатр. – 2021. – Т. 12, № 1. – С. 51-57.

12. Психолого-педагогическое сопровождение школьников с кохлеарными имплантами в образовательном пространстве школы для слабослышащих и позднооглохших обучающихся: Учебно-методическое пособие / О. А. Красильникова, А. С. Люкина, О. А. Чиж [и др.]. – СПб: Медиапайр, 2022. – 376 с.

13. Алгоритм клинко-аудиологического наблюдения детей, родившихся недоношенными / И.В. Савенко, Е.С. Гарбарук, М.Ю. Бобошко. - Вестник оториноларингологии. – 2025. – Т. 90, № 1. – С. 20-28.

#### **Информационное обеспечение (профессиональные базы данных, информационные справочные системы):**

1. <https://experiments.springernature.com> - Springer Protocols - база данных воспроизводимых лабораторных протоколов

2. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> - поисковая система по биомедицинским исследованиям

3. <https://cr.minzdrav.gov.ru> - рубрикатор клинических рекомендаций

4. Речевой материал для оценки восприятия русской речи у взрослых и детей (Русский речевой материал): патент на регистрацию базы данных № 2019620915 / М. Ю. Бобошко, Е. И. Риехакайнен, Е. С. Гарбарук [и др.].

#### **Интернет-ресурсы:**

1. Национальная медицинская ассоциация сурдологов <https://audiology.ru>

2. Международное общество аудиологов <https://isa-audiology.org>

3. «Проект: Аудиология» - сборник научно-практических материалов для профессионалов в области аудиологии и слухопротезирования <http://pro-audiologia.ru>

## **11. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ**

### **11.1 Реализация программы с применением дистанционных образовательных технологий (ДОТ).**

Организации, осуществляющие образовательную деятельность, вправе применять дистанционные образовательные технологии при реализации образовательных программ в порядке, установленном Правительством Российской Федерации.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» реализуется с применением ДОТ, в основном, информационно- телекоммуникационными сетями при опосредованном взаимодействии обучающихся и педагогических работников.

Для реализации образовательных программ с применением дистанционных образовательных технологий в Академии созданы условия для функционирования электронной информационно-образовательной среды, включающей в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы, совокупность информационных технологий, телекоммуникационных технологий, соответствующих технологических средств, и обеспечивающей освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся.

Обучающийся по циклу повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» проходит обязательную процедуру регистрации в единой информационной образовательной среде Академии с указанием персональных данных, включая актуальный адрес электронной почты. На электронную почту слушателю направляется ссылка для подключения к ежедневным занятиям. Платформа, которую использует РМАНПО для проведения занятий, содержит опцию по контролю присутствия слушателя. Участие слушателя регистрируется с помощью контрольных вопросов в виде окон, всплывающих 1 раз в течение 45 минут. Итоговый контроль осуществляется онлайн тестированием через СДО и офлайн собеседованием.

При реализации образовательных программ с применением ДОТ местом осуществления образовательной деятельности является место нахождения Академии, или ее филиала независимо от места нахождения обучающихся.

## **12. ФОРМЫ АТТЕСТАЦИИ**

### **12.1. Промежуточная аттестация обучающихся**

**Аттестация промежуточная** — установление соответствия усвоенного содержания образования планируемым результатам модуля, раздела и др.

## 12.2. Итоговая аттестация обучающихся

**Аттестация итоговая** — установление соответствия усвоенного содержания образования планируемым результатам обучения по ДПП и представляет собой форму оценки степени и уровня освоения программы, является обязательной и проводится в порядке и в форме, которые установлены образовательной организацией.

Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» проводится в форме *зачета* и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врачей в соответствии с квалификационными требованиями, профессиональными стандартами, утвержденными Порядками оказания медицинской помощи.

Обучающиеся допускаются к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом.

Рекомендуемый порядок проведения итоговой аттестации включает в себя последовательность этапов:

1. Тестирование, направленное на контроль и оценку знаний, умений, составляющих содержание профессиональных компетенций.
2. Решение ситуационных задач, направленное на контроль и оценку умений, составляющих содержание профессиональных компетенций.
3. Выполнение практических заданий, проверяющих уровень сформированности профессиональной компетенции.

Обучающиеся, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей по теме «Наследственные нарушения слуха» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.<sup>6</sup>

---

<sup>6</sup>ч.10 ст. 60 Федерального закона от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 53, ст. 7598; 2013, № 19, ст. 2326; № 23, ст. 2878; № 27, ст. 3462; № 30, ст. 4036; № 48, ст. 6165; 2014, № 6, ст. 562, ст. 566; № 19, ст. 2289; № 22, ст. 2769; № 23, ст. 2930, ст. 2933; № 26, ст. 3388; № 30, ст. 4263)

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
дополнительного профессионального образования  
**РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ**  
**НЕПРЕРЫВНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**



**УТВЕРЖДЕНО**  
Учебно-методическим советом  
ФГБОУ ДПО РМАНПО  
Минздрава России  
«13» марта 2025 г.  
протокол №5  
Председатель совета  
О.А. Милованова

### **13. ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ**

#### **13.1. Оценочные материалы промежуточной аттестации**

##### **Форма промежуточной аттестации:**

1. Зачет
2. Собеседование

##### **Оценочные материалы промежуточной аттестации:**

*Инструкция: выберите один правильный ответ*

1. Для болезни Меньера характерно:

- А. Нейросенсорная тугоухость на низких частотах
- Б. Нейросенсорная тугоухость на высоких частотах
- В. Кондуктивная тугоухость
- Г. Смешанная тугоухость
- Д. Нормальный слух

Ответ: А

2. При вестибулярном нейроните чаще всего повреждается:

- А. Лабиринт внутреннего уха.
- Б. Вестибулярные ядра ствола мозга.
- В. Верхняя ветвь вестибулярного нерва.
- Г. Нижняя ветвь вестибулярного нерва.
- Д. Мозжечок

Ответ: В

3. Для диагностики доброкачественного пароксизмального позиционного головокружения используют:

- А. Пробу Хальмаги

- Б. МРТ головы
  - В. Электроэнцефалографию
  - Г. Пробу Дикса—Холлпайка
  - Д. Ортостатическую пробу
- Ответ: Г

4. При каком заболевании встречается синдром мозжечковой атаксии:

- А. Дисциркуляторная энцефалопатия
- Б. Рассеянный склероз
- В. Нормотензивная гидроцефалия
- Г. Диабетическая полиневропатия
- Д. Болезнь Паркинсона

Ответ: Б

5. Для вестибулярного нейронита справедливо следующее утверждение:

- А. Приступы головокружения продолжаются менее минуты
- Б. Симптомы не усиливаются при движении головой и перемене положения

тела

- В. Характерно наличие вертикального нистагма, бьющего вверх или вниз
- Г. Системное головокружение, сопровождается тошнотой и рвотой
- Д. Характерно снижение слуха

Ответ: Г

### **13.2. Оценочные материалы итоговой аттестации**

#### **Форма итоговой аттестации:**

- 1. Зачет

#### **Тематика контрольных вопросов, выявляющих теоретическую подготовку обучающегося:**

- 1. Назовите основные структуры нервной системы, отвечающие за слух и координацию
- 2. Назовите основные причины развития головокружения в разных возрастных группах
- 3. Объясните, чем отличается клиническая картина центрального и периферического головокружения
- 4. Приведите примеры при каких заболеваниях снижается слух и почему
- 5. Дайте сравнительную характеристику нарушений равновесия при экстрапирамидных заболеваниях
- 6. Назовите заболевания, при которых назначения вестибулолитиков будет ограничено, объясните почему.
- 7. Каковы механизмы формирования лобной дисбазии.
- 8. Какие нейровизуализационные данные могут быть использованы в дифференциальной диагностике заболеваний с нарушениями равновесия

9. Перечислите препараты, используемые для купирования острого приступа головокружения.

### **Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку обучающегося**

1. Проведите нейровестибулярный осмотр.
2. Покажите основные пробы, используемые для дифференцирования центрального и периферического генеза головокружения.
3. Проведите репозиционную пробу.
4. Какие существуют меры оказания первой помощи при вестибулярном головокружении?
5. Проведите репозиционные пробы.
6. Приведите примеры лекарственной терапии при остром и затянувшемся приступе головокружения.
7. Составьте вестибулярную гимнастику для пациента с доброкачественным позиционным головокружением.
8. Подберите схему терапии при головокружении у больного с синдромом Меньера.
9. Составьте схему реабилитационных мероприятий при вестибулярном нейроните.

### **Примеры контрольно-оценочных материалов:**

#### **Кейс-Задача 1.**

Больной 50 лет обратился за консультацией в связи с приступом остро возникшего головокружения вращательного характера, тошноты, рвоты и неустойчивости. Кроме того, при расспросе отмечал небольшую головную боль и нечеткость зрения.

Заболел около 3-х часов назад, когда внезапно без видимых причин развились вышеописанные симптомы. В это время находился за рулем и из-за выраженного головокружения вынужден был остановиться. Через 10—15 минут от появления головокружения, появилась рвота. Такое состояние продолжалось около 40 минут, после чего головокружение стало уменьшаться, рвота прекратилась и еще через 1,5 часа пациент смог снова вести машину и самостоятельно обратился за консультацией.

Ранее подобных приступов головокружения не было.

В течение последних 10 лет пациент страдал артериальной гипертонией, по поводу которой принимал эналаприл 10 мг/сут и метопролол 25 мг/сут нерегулярно, редко измерял АД, однако если измерял, то почти всегда регистрировал высокие цифры как систолического, так и диастолического АД (180—200/90—110). К врачам не обращался.

При осмотре состояние удовлетворительное, АД до 190/100 мм рт.ст. В неврологическом статусе: сознание ясное. Менингеальных симптомов нет. Глазодвигательных нарушений нет. Отмечается слабый спонтанный правонаправленный горизонтальный нистагм. Нистагм выявлялся при взгляде прямо

и усиливался при отведении взора вправо. При отведении глазных яблок влево, нистагм сохранял свое направление (оставался правонаправленным), но интенсивность его заметно снижалась. Проба Хальмаги отрицательна. Слух при ориентировочном исследовании не нарушен. Чувствительность на лице не нарушена. Мимическая мускулатура в норме. Бульбарных и псевдобульбарных нарушений не выявлено.

При исследовании мышечной силы парезов не выявлено. Сухожильные рефлексy симметричные. Патологических стопных знаков нет. Чувствительных нарушений также не выявлено. Легкий интенционный тремор при пальценосовой и пяточно-коленной пробах слева. Выраженная неустойчивость: пациент не мог без посторонней помощи стоять и ходить. При попытке провести пробу Ромберга пациент падал вправо.

*Инструкция: выберите все правильные ответы.*

1. Наиболее эффективными методами дифференциальной диагностики инсульта и периферической вестибулопатии будут:

- А. МРТ головного мозга.
- Б. КТ головного мозга.
- В. Клиническое нейровестибулярное исследование.
- Г. Электроэнцефалография
- Д. Коагулограмма.

Эталонный ответ: А, В

2. Какие изменения, выявленные при нейровестибулярном исследовании, не характерны для периферической вестибулопатии:

- А. Неустойчивость в пробе Ромберга.
- Б. Правонаправленный нистагм.
- В. Отрицательная проба Хальмаги.
- Г. Интенционный тремор при указательных пробах.
- Д. Отсутствие нарушений слуха.

Эталонный ответ: В, Г

3. Изолированное (не сопровождающееся другими очаговыми неврологическими симптомами) головокружение встречается при повреждении:

- А. Вестибулярной части преддверно-улиткового нерва.
- Б. Островковой доли.
- В. Узелка мозжечка.
- Г. Правой половины варолиева моста.
- Д. Лабиринта внутреннего уха.

Эталонный ответ: А, Б, В

4. Для профилактики повторного ишемического инсульта может использоваться все, кроме:

- А. Антиагрегантов.
- Б. Антикоагулянтов.
- В. Ноотропных препаратов.

Г. Антигипертензивных средств.  
Д. Статинов.  
Эталонный ответ: В

### **Кейс-Задача 2.**

Пациент 67 лет обратился на консультацию с жалобами на постоянный шум в правом ухе, нарушение разборчивости речи, неустойчивость при ходьбе.

Болен около года, когда постепенно, исподволь, появились вышеописанные жалобы. Заболевание началось с шума в ухе, затем присоединились нарушения слуха и неустойчивость. Вестибулярного головокружения не было. К врачу с этими жалобами ранее не обращался.

При осмотре: в пробе Вебера слух латерализуется влево, левонаправленный горизонтальный нистагм 1 степени. В усложненной пробе Ромберга отклоняется вправо. Другой очаговой неврологической симптоматики не выявлено.

*Инструкция: выберите все правильные ответы.*

1. Учитывая анамнестические данные и результаты клинического обследования, какое инструментальное исследование будет наиболее информативным?

- А. УЗ дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий.
- Б. МРТ головного мозга
- В. КТ головного мозга.
- Г. Тональная пороговая аудиометрия
- Д. Электроэнцефалография.

Эталонный ответ: Б, Г

2. Для невриномы преддверно-улиткового нерва характерно:

- А. Нейросенсорный тип нарушений слуха.
- Б. Постепенное прогрессирование тугоухости.
- В. Приступы вестибулярного головокружения.
- Г. Флюктуирующий характер тугоухости.
- Д. Снижение слуха преимущественно на низких частотах.

Эталонный ответ: А, Б

3. Головокружение при невриноме преддверно-улиткового нерва:

- А. Часто становится первым симптомом заболевания.
- Б. Появляется на поздних стадиях заболевания.
- В. Обусловлено повреждением вестибулярного нерва.
- Г. Обусловлено компрессией ствола мозга и мозжечка.
- Д. Сопровождается односторонней тугоухостью.

Эталонный ответ: Б, Г, Д

4. Причинами односторонней нейросенсорной тугоухости может быть все, кроме:

- А. Невринома преддверно-улиткового нерва.

- Б. Болезнь Меньера.
  - В. Вестибулярный нейронит.
  - Г. Лабиринтит.
  - Д. Острое нарушение кровообращения в бассейне передней нижней мозжечковой артерии.
- Эталонный ответ: А, Б, В, Г

*Инструкция: выберите один правильный ответ*

1. В отличие от болезни Меньера для нарушений слуха при невриноме преддверно-улиткового нерва характерно:
- А. Кондуктивный тип тугоухости.
  - Б. Нейросенсорный тип со снижением слуха на низких частотах.
  - В. Нейросенсорный тип со снижением слуха на высоких частотах.
  - Г. Смешанный тип тугоухости.
  - Д. Флюктуирующий характер.
- Эталонный ответ: В

### **Кейс-задача 3.**

Женщина 43 лет обратилась на консультацию в связи с повторяющимися приступами вестибулярного головокружения длительностью до 3-х часов. Головокружение сопровождается тошнотой, рвотой, ощущением распирания в левом ухе, снижением слуха на левое ухо, шумом в левом ухе. После приступа в течение нескольких часов сохраняется неустойчивость. В межприступном периоде сохраняется ощущение заложенности левого уха и небольшой шум, лучше слышимый в тишине.

При осмотре в межприступном периоде состояние удовлетворительное. В неврологическом статусе очаговой неврологической симптоматики не выявлено. В камертональной пробе Вебера отмечается латерализация звука вправо.

*Инструкция: выберите все правильные ответы.*

1. Проведение каких исследований может быть наиболее целесообразным?
- А. КТ головного мозга.
  - Б. Тональная пороговая аудиометрия.
  - В. Электрoкохлеография.
  - Г. Постурография.
  - Д. Электроэнцефалография.
- Эталонный ответ: А, Б
2. Какие заболевания сопровождаются рецидивирующим спонтанным головокружением?
- А. Вестибулярная мигрень.
  - Б. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение.
  - В. Болезнь Меньера.

Г. Вестибулярный нейронит.

Д. Лабиринтит.

Эталонный ответ: А, В

3. Для лечения болезни Меньера используется:

А. Бессолевая диета.

Б. Диуретики.

В. Антikonвульсанты.

Г. Триптаны.

Д. Бетагистин.

Эталонный ответ: А, Б, Д

4. Какие признаки не характерны для начальных стадий болезни Меньера:

А. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость.

Б. Односторонняя кондуктивная тугоухость в межприступном периоде.

В. Признаки динамической мозжечковой атаксии (интенционный тремор, дисдиадохокинез) на стороне снижения слуха.

Г. Флюктуирующий односторонний шум в ухе.

Д. Односторонняя нейросенсорная низкочастотная тугоухость.

Эталонный ответ: А, Б, В

*Инструкция: выберите один правильный ответ*

1. Какие нарушения слуха характерны для начальных стадий болезни Меньера?

А. Кондуктивная тугоухость.

Б. Нейросенсорная тугоухость с нарушением слуха преимущественно на низких частотах.

В. Нейросенсорная тугоухость с нарушением слуха преимущественно на высоких частотах.

Г. Нейросенсорная тугоухость с нарушением слуха во всем частотном диапазоне.

Д. Смешанная (кондуктивная и нейросенсорная) тугоухость.

Эталонный ответ: Б

## 14. ИНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ

### 14.1 Кадровое обеспечение образовательного процесса

Программа реализуется профессорско-преподавательским составом кафедры.

### 14.2 Критерии оценки ответа обучающегося при 100-балльной системе

| Характеристика ответа                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Баллы  | Оцен |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|------|
| <p>Дан полный, развернутый ответ на поставленный вопрос, показана совокупность осознанных знаний об объекте, проявляющаяся в свободном оперировании понятиями, умении выделить существенные и несущественные его признаки, причинно-следственные связи. Знание об объекте демонстрируется на фоне понимания его в системе данной науки и междисциплинарных связей. Ответ формулируется в терминах науки, изложен литературным языком, логичен, доказателен, демонстрирует авторскую позицию обучающегося.</p> <p>Практические (и/или лабораторные) работы выполнены в полном объеме, теоретическое содержание курса освоено полностью, необходимые практические навыки работы в рамках учебных заданий сформированы, все предусмотренные программой учебные задания выполнены, качество их выполнения оценено числом баллов, близким к максимальному</p>                                                                                                                                     | 90-100 | 5    |
| <p>Дан полный, развернутый ответ на поставленный вопрос, показана совокупность осознанных знаний об объекте, доказательно раскрыты основные положения темы; в ответе прослеживается четкая структура, логическая последовательность, отражающая сущность раскрываемых понятий, теорий, явлений. Знание об объекте демонстрируется на фоне понимания его в системе данной науки и междисциплинарных связей. Ответ изложен литературным языком в терминах науки. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные обучающимся самостоятельно в процессе ответа или с помощью преподавателя.</p> <p>Практические (и/или лабораторные) работы выполнены в полном объеме, теоретическое содержание курса освоено полностью, необходимые практические навыки работы в рамках учебных заданий в основном сформированы, все предусмотренные программой обучения учебные задания выполнены, качество выполнения большинства из них оценено числом баллов, близким к максимальному</p> | 80-89  | 4    |
| <p>Дан недостаточно полный и недостаточно развернутый ответ. Логика и последовательность изложения имеют нарушения. Допущены ошибки в раскрытии понятий, употреблении терминов. Обучающийся не способен самостоятельно выделить существенные и несущественные признаки и причинно-следственные связи. Обучающийся может конкретизировать обобщенные знания, доказав на примерах их основные положения только с помощью преподавателя. Речевое оформление требует поправок, коррекции.</p> <p>Практические (и/или лабораторные) работы выполнены, теоретическое содержание курса освоено частично, необходимые практические навыки работы в рамках учебных заданий в основном сформированы, большинство предусмотренных программой обучения учебных заданий выполнено, некоторые из выполненных заданий, возможно, содержат ошибки</p>                                                                                                                                                        | 70-79  | 3    |

| Характеристика ответа                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Баллы      | Оценка |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|--------|
| <p>Дан неполный ответ, представляющий собой разрозненные знания по теме вопроса с существенными ошибками в определениях. Присутствуют фрагментарность, нелогичность изложения. Обучающийся не осознает связь данного понятия, теории, явления с другими объектами дисциплины. Отсутствуют выводы, конкретизация и доказательность изложения. Речь неграмотная. Дополнительные и уточняющие вопросы преподавателя не приводят к коррекции ответа обучающегося не только на поставленный вопрос, но и на другие вопросы дисциплины.</p> <p>Практические (и/или лабораторные) работы выполнены частично, теоретическое содержание курса освоено частично, необходимые практические навыки работы в рамках учебных заданий не сформированы, большинство предусмотренных программой обучения учебных заданий не выполнено либо качество их выполнения оценено числом баллов близким к минимальному. При дополнительной самостоятельной работе над материалом курса, при консультировании преподавателя, возможно повышение качества выполнения учебных заданий</p> | 69 и менее | 2      |

### 14.3 Критерии оценки обучающегося при недифференцированном зачете

| Характеристика ответа                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Баллы    | Оценка  |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------|---------|
| Основные практические (и/или лабораторные) работы выполнены, теоретическое содержание курса освоено, необходимые практические навыки работы в рамках учебных заданий в основном сформированы, большинство предусмотренных программой обучения учебных заданий выполнено                                                                         | 70-100   | Зачет   |
| Практические (и/или лабораторные) работы выполнены частично, теоретическое содержание курса не освоено, необходимые практические навыки работы в рамках учебных заданий не сформированы, большинство предусмотренных программой обучения учебных заданий не выполнено либо качество их выполнения оценено числом баллов, близким к минимальному | менее 70 | Незачет |