

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ПЕРВЫЙ САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ АКАДЕМИКА И.П. ПАВЛОВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РФ

УТВЕРЖДЕНО

на заседании Методического Совета
ПСПбГМУ им. И.П. Павлова

2022 г., протокол № 76

Проректор по учебной работе,
председатель Методического Совета



[Signature]
А.И. Яременко

Рабочая программа

По ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЕ ДЕРМАТОЗЫ
(наименование дисциплины)

для специальности ЛЕЧЕБНОЕ ДЕЛО (31.05.01)
(наименование и код специальности)

Факультет ЛЕЧЕБНЫЙ
(наименование факультета)

Кафедра ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ С КЛИНИКОЙ
(наименование кафедры)

Санкт-Петербург
2022

Рабочая программа составлена в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по направлению подготовки «Лечебное дело», код 31.05.01, утвержденным приказом Минобрнауки России от 09.02.2016 г. № 95 и учебным планом

Рабочая программа обсуждена на заседании кафедры дерматовенерологии с клиникой «04» апреля 2022 г., протокол заседания № 513

Заведующий кафедрой дерматовенерологии с клиникой,
д.м.н., профессор



Е.В. Соколовский

Рабочая программа одобрена цикловой методической комиссией терапевтических дисциплин
«01» июня 2022 г., протокол заседания № 128

Председатель цикловой методической комиссии терапевтических дисциплин, заведующий кафедрой госпитальной терапии с курсом аллергологии и иммунологии им. акад. М.В. Черноруцкого с клиникой,
д.м.н., профессор



В.И. Трофимов

1. Цели и задачи дисциплины

Цель дисциплины: освоение студентами теоретических основ и практических умений диагностики, лечения, диспансеризации и профилактики неонкологических заболеваний кожи, возникающих под влиянием злокачественных процессов во внутренних органах или в коже.

Задачи дисциплины:

- изучение студентами патогенеза, клиники, диагностики, принципов лечения паранеопластических дерматозов;
- освоение студентами методик клинического обследования больных с паранеопластическими дерматозами;
- обучение студентов выбору оптимальных методов лабораторного и инструментального обследования при паранеопластических дерматозах;
- формирование у студентов умений интерпретировать результаты клинико-лабораторных методов исследования;
- обучение студентов составлению алгоритма дифференциальной диагностики;
- обучение студентов выбору оптимальных схем лечения при паранеопластических дерматозах;
- сформировать правильное врачебное поведение с коллегами, пациентами и их родственниками с современных позиций врачебной этики и деонтологии.

2. Планируемые результаты обучения по дисциплине:

Студент, освоивший программу дисциплины «Паранеопластические дерматозы», должен обладать следующими **общепрофессиональными компетенциями**:

Компетенции	Содержание компетенции	Индикаторы достижения компетенции	Оценочные средства
ОПК-5	Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	ИД-1 Знать разделы дисциплины «Паранеопластические дерматозы», в которых рассматриваются этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, особенности течения, возможные осложнения, патоморфология, диагностика, дифференциальная диагностика паранеопластических дерматозов Уметь собрать и оценить анамнестическую и клиническую информацию о заболевании; анализировать и оценивать влияние факторов образа жизни, окружающей среды на состояние здоровья; оценивать эпидемическую обстановку; клинически диагностировать первичные и вторичные морфологические элементы	Контрольная работа, контрольные вопросы, ситуационные задачи, написание клинической истории болезни, курация больных, реферат, доклад

		сыпи; сформулировать предварительный диагноз; назначить лабораторное и инструментальное обследование, консультации смежных специалистов, интерпретировать результаты основных и дополнительных методов обследования; провести дифференциальную диагностику заболевания; сформулировать клинический диагноз	
ОПК-7	Способен назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности	<p>ИД-1 Знать разделы дисциплины «Паранеопластические дерматозы», в которых рассматриваются методы общего, наружного, физиотерапевтического лечения и профилактики паранеопластических дерматозов; основные группы лекарственных препаратов, используемых в дерматовенерологии, показания и противопоказания к их назначению</p> <p>Уметь разработать план лечения с учетом течения болезни и индивидуального состояния больного, возможных побочных эффектов лекарственных препаратов, выбрать формы и фармакологические средства для наружной терапии, выписать рецепт; в некоторых случаях – оказать неотложную врачебную помощь, провести реабилитационные мероприятия при паранеопластических дерматозах; оценить эффект проводимого лечения, установить нежелательные побочные эффекты лечения и устранить их; организовать профилактические мероприятия; определить показания для госпитализации, порядок ее осуществления (плановая, экстренная) и профильное учреждение;</p> <p>сформулировать ближайший и</p>	Контрольная работа, контрольные вопросы, ситуационные задачи, написание клинической истории болезни, курация больных, реферат, доклад

		отдаленный прогнозы, дать рекомендации для дальнейшего амбулаторного ведения больного; рекомендовать меры вторичной профилактики обострений; вести медицинскую документацию	
--	--	---	--

Студент, освоивший программу дисциплины «Паранеопластические дерматозы», должен обладать следующими **профессиональными компетенциями**:

Компетенции	Содержание компетенции	Индикаторы достижения компетенции	Оценочные средства
ПК-6	Способен собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания пациента; способностью проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию); способностью формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента	ИД-1 Знать ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации в лечебно-профилактических учреждениях, обслуживающих население с кожными и венерическими заболеваниями Уметь собирать анамнез, проводить полное физикальное обследование пациента, клинически диагностировать первичные и вторичные морфологические элементы, описывать общетерапевтический и дерматологический статус пациента, формулировать предварительный диагноз, составлять план обследования	Контрольная работа, контрольные вопросы, ситуационные задачи, написание клинической истории болезни, курация больных, реферат, доклад
ПК-7	Способен направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способен направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в	ИД-1 Знать основные методы лабораторного и инструментального обследования, применяемые в дерматовенерологии, показания для их выполнения в соответствии с действующими клиническими рекомендациями по ведению больных с паранеопластическими дерматозами Уметь оценить результаты основных и дополнительных методов обследования	Контрольная работа, контрольные вопросы, ситуационные задачи, написание клинической истории болезни, курация больных, реферат, доклад

	<p>соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способен направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способен направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи</p>		
ПК-8	<p>Способен проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными; способностью устанавливать диагноз с учетом действующей международной статистической</p>	<p>ИД-1 Знать клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения паранеопластических дерматозов Уметь проводить дифференциальную диагностику паранеопластических дерматозов на основе анализа</p>	<p>Контрольная работа, контрольные вопросы, ситуационные задачи, написание клинической истории болезни,</p>

	классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	морфологии высыпных элементов и интерпретации результатов основных и дополнительных методов обследования	курация больных, реферат, доклад
ПК-9	Способен разрабатывать план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи	ИД-1 Знать методы диагностики, лечения и профилактики паранеопластических дерматозов; знать основные характеристики лекарственных препаратов, используемых в дерматовенерологии, показания и противопоказания к их назначению Уметь разработать план лечения с учетом течения болезни и индивидуального состояния больного; определить показания для госпитализации, порядок ее осуществления (плановая, экстренная) и профильное учреждение, оценить эффект проводимого лечения, установить нежелательные побочные эффекты лечения и устранить их; сформулировать ближайший и отдаленный прогнозы, дать рекомендации для дальнейшего амбулаторного ведения больного; рекомендовать меры вторичной профилактики обострений; вести медицинскую документацию	Контрольная работа, контрольные вопросы, ситуационные задачи, написание клинической истории болезни, курация больных, реферат, доклад

3. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Паранеопластические дерматозы» относится к блоку обязательных дисциплин вариативной части учебного плана (Б1.В.ОД.8).

4. Объем дисциплины в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную работу обучающихся

Вид учебной работы	Всего часов	Семестр
--------------------	-------------	---------

	/ зачетных единиц	
Аудиторные занятия (всего)	0,6/22	10
В том числе:		
Лекции (Л)	0,2/6	0,2/6
Клинические практические занятия (КПЗ)	0,4/16	0,4/16
Самостоятельная работа (всего)	0,4/14	0,4/14
Вид промежуточной аттестации	зачет	зачет
Общая трудоемкость часы	36	36
зачетные единицы	1	1

5. Содержание дисциплины, структурированное по темам (разделам) с указанием отведенного на них количества академических часов и видов занятий

5.1 Учебно-тематическое планирование дисциплины

Наименование темы (раздела)	Контактная работа, академ. ч		Самостоятельная работа	Всего
	Лекции	Практические занятия		
Облигатные паранеопластические дерматозы	2	6	4	12
Факультативные паранеопластические дерматозы	2	4	4	10
Вероятные паранеопластические дерматозы	1	4	4	9
Наследственные паранеопластические дерматозы	1	2	2	5
ИТОГО	6	16	14	36

5.2 Содержание по темам (разделам) дисциплины

№ п/п	Наименование темы (раздела) дисциплины*	Содержание темы (раздела)	Формируемые компетенции
1.	Облигатные паранеопластические дерматозы	1. Злокачественный черный акантоз 2. Синдром Хоуэла-Эванса-Кларка (кератоз ладоней и подошв) 3. Синдром Базекса	– Способность оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных

		<p>(псориазиформный акрокератоз)</p> <p>4. Карциноидный синдром</p> <p>5. Гипертрихоз приобретенный ланугинозный</p> <p>6. Эритема мигрирующая гирляндобразная Гаммеля</p> <p>7. Эритема мигрирующая некротическая (синдром глюкоганомы)</p> <p>8. Рак Педжета маммарный</p> <p>9. Синдром Свита (острый фебрильный нейтрофильный дерматоз)</p> <p>10. Паранеопластическая пузырьчатка</p>	<p>задач (ОПК-5, ИД-1)</p> <p>– Способность назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности (ОПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания пациента. Способность проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию)</p> <p>Способность формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-6, ИД-1)</p> <p>– Способность направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при</p>
--	--	--	--

			<p>наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными; способность устанавливать диагноз с учетом действующей международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-8, ИД-1)</p> <p>– Способность разрабатывать план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями</p>
--	--	--	---

			(протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-9, ИД-1)
2.	Факультативные паранеопластические дерматозы	<ol style="list-style-type: none"> 1. Болезнь Боуэна 2. Эритродермия эксфолиативная 3. Ихтиоз приобретенный 4. Паранеопластический кожный зуд 5. Пахидермопериостоз 6. Поздняя кожная порфирия 7. Синдром Труссо (мигрирующий тромбофлебит) 8. Экстрамамиллярный рак Педжета 	<p>– Способность оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-5, ИД-1)</p> <p>– Способность назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности (ОПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания пациента. Способность проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию)</p> <p>Способность формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-6, ИД-1)</p> <p>– Способность направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с</p>

			<p>действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными; способность устанавливать диагноз с учетом действующей международной статистической классификации болезней и</p>
--	--	--	--

			<p>проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-8, ИД-1)</p> <p>– Способность разрабатывать план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-9, ИД-1)</p>
3	Вероятные паранеопластические дерматозы	<ol style="list-style-type: none"> 1. Пемфигоид буллезный 2. Герпетиформный дерматит Дюринга 3. Дерматомиозит 4. Склеродермия 5. Кератоз эруптивный себорейный (синдром Лезера-Треля) 6. Эритема кольцевидная центробежная Дарье 7. Герпес опоясывающий 8. Пиодермия гангренозная 	<p>– Способность оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-5, ИД-1)</p> <p>– Способность назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности (ОПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания пациента. Способность проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию)</p> <p>Способность формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-6, ИД-1)</p> <p>– Способность направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими</p>

			<p> рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов </p>
--	--	--	---

			<p>медицинской помощи (ПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными; способность устанавливать диагноз с учетом действующей международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-8, ИД-1)</p> <p>– Способность разрабатывать план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-9, ИД-1)</p>
4	Наследственные паранеопластические дерматозы	<ol style="list-style-type: none"> 1. Синдром Гарднера 2. Синдром Каудена (кауденовская болезнь) 3. Синдром Пейтца-Егерса-Турена 4. Синдром Горлина-Гольца 5. Синдром Торре 6. Синдром Карни 7. Нейрофиброматоз 	<p>– Способность оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-5, ИД-1)</p> <p>– Способность назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности (ОПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания пациента. Способность проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию)</p> <p>Способность формулировать предварительный диагноз и составлять план</p>

			<p>лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-6, ИД-1)</p> <p>– Способность направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в</p>
--	--	--	---

			<p>условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-7, ИД-1)</p> <p>– Способность проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными; способность устанавливать диагноз с учетом действующей международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-8, ИД-1)</p> <p>– Способность разрабатывать план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-9, ИД-1)</p>
--	--	--	--

6. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине

а) основная литература:

1. Дерматовенерология: учебник для студентов учреждений высш. проф. мед. образования / Е.В. Соколовский, Г.Н. Михеев, Т.В. Красносельских [и др.]; под ред. Е.В. Соколовского. – Санкт-Петербург, СпецЛит, 2017. – 687 с.
2. Паранеопластические дерматозы / под ред. Е.В. Соколовского. – СПб.: РИЦ ПСПбГМУ, 2018. – 112 с. (**доступно для скачивания в Academic NT**)

б) дополнительная литература

1. Ястребов В.В. Общая гистопатология кожи. СПб.: Издательство СПбГМУ, 2015. – 56 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

2. Михеев Г.Н., Красносельских Т.В., Монахов К.Н., Аравийская Е.Р., Хобейш М.М. Учебно-методические рекомендации по овладению практическими навыками обследования больных кожными и венерическими болезнями СПб, СПбГМУ, 2013. – 43 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

7. Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине:**7.1. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы и количества академических часов для проведения занятий клинического практического типа по темам (разделам)**

№ п/п	Контролируемые темы (разделы) дисциплины	Код контролируемой компетенции (или ее части) по этапам формирования в темах (разделах)	Наименование оценочного средства, в академич. часах
1	Облигатные паранеопластические дерматозы	ОПК-5, ОПК-7, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9	Контрольная работа (1) – 0,5 часа Собеседование – 2 часа
2	Факультативные паранеопластические дерматозы	ОПК-5, ОПК-7, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9	Контрольная работа (1) – 0,5 часа Собеседование – 2 часа
3	Вероятные паранеопластические дерматозы	ОПК-5, ОПК-7, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9	Контрольная работа (1) – 0,5 часа Собеседование – 2 часа Написание реферата и подготовка презентации – 4,5 часа
4	Наследственные паранеопластические дерматозы	ОПК-5, ОПК-7, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9	Контрольная работа (1) – 0,5 часа Собеседование – 1 час Выступление с докладом 0,2 часа
Вид промежуточной аттестации			Зачет

7.2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций на различных этапах их формирования, описание шкал оценивания

№ п/п	Наименование формы проведения промежуточной аттестации	Описание показателей оценочного средства	Представление оценочного средства в фонде	Критерии и описание шкал оценивания (шкалы: балльно-рейтинговая система и четырехбалльная система)
1	Зачет	1-я часть зачета: собеседование по трем стандартизированным вопросам (аттестационное испытание промежуточной аттестации, проводимое устно)	Система стандартизированных вопросов	<p><i>Критерии оценивания преподавателем теоретической части зачета:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – соответствие содержания ответа вопросу, полнота раскрытия темы (оценка соответствия содержания ответа вопросу); – умение проводить анализ прочитанной учебной и научной литературы, сопоставлять теорию и практику; – логичность, последовательность изложения ответа; – наличие собственного отношения обучающегося к теме; – аргументированность, доказательность излагаемого материала. <p><i>Описание шкалы оценивания ответов на каждый из вопросов:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – от 0 до 2 баллов – неудовлетворительно; – от 3 до 5 баллов – удовлетворительно; – от 6 до 8 баллов – хорошо; – от 9 до 10 баллов – отлично <p>Оценка «отлично» выставляется за ответ, в котором содержание соответствует теме или заданию, обучающийся глубоко и прочно усвоил учебный материал, последовательно, четко и логически стройно</p>

№ п/ п	Наименование формы проведения промежуточной аттестации	Описание показателей оценочного средства	Представление оценочного средства в фонде	Критерии и описание шкал оценивания (шкалы: балльно-рейтинговая система и четырехбалльная система)
				<p>излагает его, демонстрирует собственные суждения и размышления на заданную тему, делает соответствующие выводы; умеет тесно увязывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами, вопросами и другими видами применения знаний, не затрудняется с ответом при видоизменении заданий, приводит материалы различных научных источников, правильно обосновывает принятое решение, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения задания, показывает должный уровень сформированности компетенций.</p> <p>Оценка <i>«хорошо»</i> выставляется обучающемуся, если его ответ соответствует и раскрывает тему или задание, обучающийся показывает знание учебного материала, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей при выполнении задания, правильно применяет теоретические положения при выполнении задания, владеет необходимыми навыками и приемами его выполнения, однако</p>

№ п/ п	Наименование формы проведения промежуточной аттестации	Описание показателей оценочного средства	Представление оценочного средства в фонде	Критерии и описание шкал оценивания (шкалы: балльно-рейтинговая система и четырехбалльная система)
				<p>испытывает небольшие затруднения при формулировке собственного мнения, показывает должный уровень сформированности компетенций.</p> <p>Оценка «удовлетворительно» выставляется обучающемуся, если его ответ в полной мере раскрывает тему/задание, обучающийся имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, недостаточно правильные формулировки, нарушения логической последовательности в изложении учебного материала по заданию, его собственные суждения и размышления на заданную тему носят поверхностный характер.</p> <p>Оценка «неудовлетворительно» выставляется обучающемуся, если не раскрыта тема, содержание ответа не соответствует теме, обучающийся не обладает знаниями по значительной части учебного материала и не может грамотно изложить ответ на поставленное задание, не высказывает своего мнения по теме, допускает существенные ошибки, ответ выстроен</p>

№ п/п	Наименование формы проведения промежуточной аттестации	Описание показателей оценочного средства	Представление оценочного средства в фонде	Критерии и описание шкал оценивания (шкалы: балльно-рейтинговая система и четырехбалльная система)
				непоследовательно, неаргументированно.
		2-я часть зачета: решение практико-ориентированной ситуационной задачи с обоснованием клинического диагноза, определением тактики дальнейшего обследования и лечения больного (аттестационное испытание промежуточной аттестации, проводимое устно)	Практико-ориентированные ситуационные задачи	<p><i>Критерии оценивания преподавателем практико-ориентированной части зачета:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> – правильная постановка диагноза или нескольких диагнозов (в случае, если необходима дифференциальная диагностика между несколькими дерматозами) на основании описания имеющейся симптоматики; – умение обосновать диагноз; – умение проводить анализ прочитанной учебной и научной литературы, сопоставлять теорию и практику; – логичность, последовательность изложения ответа; – умение определить необходимый объем и выбрать методики клинико-лабораторного и инструментального обследования больного; – умение оценить целесообразность системной терапии дерматоза и назначить необходимую общую

№ п/ п	Наименование формы проведения промежуточной аттестации	Описание показателей оценочного средства	Представление оценочного средства в фонде	Критерии и описание шкал оценивания (шкалы: балльно-рейтинговая система и четырехбалльная система)
				<p>терапию;</p> <p>– умение выбрать формы и средства для наружной терапии дерматоза, соответствующие остроте и характеру воспалительных изменений кожи.</p> <p><i>Описание шкалы оценивания решения ситуационной задачи:</i></p> <p>– от 0 до 2 баллов (неудовлетворительно) – диагноз не поставлен или поставлен неправильно, тактика обследования и лечения не определены;</p> <p>– от 3 до 5 баллов (удовлетворительно) – диагноз поставлен, но сформулирован неточно – без указания клинической формы, стадии, фазы процесса, обследование и лечение назначены не в полном объеме, не соответствуют описанной клинической ситуации;</p> <p>– от 6 до 8 баллов (хорошо) – диагноз поставлен правильно, точно сформулирован по МКБ-10, имеются отдельные недочеты и неточности в планируемом обследовании и лечении больного;</p> <p>– от 9 до 10 баллов (отлично) – диагноз поставлен правильно, полностью обоснован, точно сформулирован по МКБ-10, необходимое обследование и лечение</p>

№ п/п	Наименование формы проведения промежуточной аттестации	Описание показателей оценочного средства	Представление оценочного средства в фонде	Критерии и описание шкал оценивания (шкалы: балльно-рейтинговая система и четырехбалльная система)
				назначены в полном объеме.
<p>Итоговая оценка за зачет выставляется преподавателем в совокупности на основе оценивания результатов ответов на каждый из трех теоретических вопросов и решения практико-ориентированной ситуационной задачи (до 10 баллов за каждый вопрос и задачу).</p> <p>Максимальное количество баллов за зачет – 40, зачетное («зачет сдан») – 25 баллов. При наборе менее 25 баллов – зачет не сдан по причине недостаточного уровня знаний, студент направляется на пересдачу.</p>				

7.3. Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки знаний, умений, навыков и опыта деятельности, характеризующих этапы формирования знаний, умений, навыков и опыта деятельности

I. Текущий контроль

4 контрольные работы, включающие теоретические вопросы и ситуационные задачи по следующим темам:

1. Паранеопластический кожный зуд.
2. Паранеопластические буллезные дерматозы.
3. Паранеопластические диффузные болезни соединительной ткани.
4. Паранеопластические вирусные дерматозы.

Пример контрольной работы:

Карта 3

1. *Перечислите характерные клинические проявления дерматоза Дюринга.*
2. *Какие отклонения в лабораторных показателях часто выявляют у больных буллезным пемфигоидом?*
3. *Перечислите основные методы диагностики буллезных дерматозов.*

Задача

Пациентка 28 лет поступила в кожное отделение с жалобами на распространенные высыпания на коже туловища, сопровождающиеся сильным зудом, а также возрастающую слабость, отсутствие аппетита, плохой сон. Болеет один месяц. Патологический процесс проявляется распространенными и симметричными высыпаниями, которые локализуются на коже туловища и разгибательной поверхности конечностей. Сыпь представлена воспалительными пятнами, папулами, пузырьками, множественными сгруппированными, диаметром 7-10 мм напряженными пузырьками, свежими эрозиями ярко-красного цвета, геморрагическими корками, биопсирующими расчесами. Видимая слизистая оболочка рта свободна от высыпаний.

Пациентка пониженного питания. Периферические лимфатические узлы до 2,5 см в диаметре. Живот при пальпации несколько вздут, слегка болезненный в эпигастральной области, печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги, безболезненна.

Предположительный диагноз и его обоснование. Какие исследования (клинические и лабораторные) необходимо провести для подтверждения диагноза?

II. Промежуточный контроль – зачет

Перечень вопросов для зачета:

1. Злокачественный черный акантоз (acanthosis nigricans)
2. Синдром Хоуэла-Эванса-Кларка (кератоз ладоней и подошв)
3. Синдром Базекса (псориазиформный акрокератоз)
4. Карциноидный синдром
5. Гипертрихоз приобретенный ланугинозный
6. Эритема мигрирующая гирляндобразная Гаммеля
7. Эритема мигрирующая некротическая (синдром глюкоганомы)
8. Эритема кольцевидная центробежная Дарье
9. Рак Педжета маммарный
10. Экстрамамиллярный рак Педжета
11. Синдром Свита (острый фебрильный нейтрофильный дерматоз)
12. Паранеопластическая пузырчатка
13. Пемфигоид буллезный
14. Герпетиформный дерматит Дюринга
15. Дерматомиозит
16. Склеродермия
17. Кератоз эруптивный себорейный (синдром Лезера-Треля)
18. Герпес опоясывающий
19. Пиодермия гангренозная: причины, симптомы, диагностика, лечение
20. Болезнь Боуэна
21. Эритродермия эксфолиативная
22. Ихтиоз приобретенный
23. Паранеопластический кожный зуд
24. Пахидермопериостоз
25. Поздняя кожная порфирия
26. Синдром Труссо (мигрирующий тромбофлебит)
27. Синдром Гарднера
28. Синдром Каудена (кауденовская болезнь)
29. Синдром Пейтца-Егерса-Турена
30. Синдром Горлина-Гольца
31. Синдром Торре
32. Синдром Карни
33. Нейрофиброматоз: причины, типы, симптомы, лечение
34. Неспецифические гемодермии
35. Специфические гемодермии

Тестирование: не предусмотрено.

Ситуационные задачи: всего по всем темам разработано 26 задач.

Образец билета для зачета:

Билет 3

1. Синдром Лезера-Треля: причины развития, клиническая картина, диагностика, лечение, прогноз.
2. Паранеопластический дерматомиозит: особенности клинической картины, диагностика, лечение, прогноз.
3. Злокачественный черный акантоз (acanthosis nigricans): причины развития, клиническая картина, диагностика, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз.

Образец ситуационной задачи для зачета:

Больной 70 лет год назад перенес операцию по поводу рака сигмовидной кишки. Во время операции проведена алкоголизация метастазов в печени. После операции в течение

года чувствовал себя удовлетворительно. Однако в течение последнего месяца стала нарастать слабость, появились интенсивно зудящие узелки на коже.

Локальный статус: на коже разгибательной поверхности конечностей, на туловище скарифицированные лентикулярные папулы.

Поставьте диагноз. Укажите возможную причину заболевания кожи у данного больного. Назовите специалистов, в наблюдении у которых нуждается больной. Перечислите заболевания, с которыми следует дифференцировать дерматоз у больного.

7.4 Методические материалы и методика, определяющие процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций

Специфика формирования компетенций и их измерение определяется структурированием информации о состоянии уровня подготовки обучающихся.

Алгоритмы отбора и конструирования заданий для оценки достижений в предметной области, техника конструирования заданий, способы организации и проведения стандартизированных оценочных процедур, методика шкалирования и методы обработки и интерпретации результатов оценивания позволяют обучающимся освоить компетентностно-ориентированные программы дисциплин.

Формирование компетенций **ОПК-5 (ИД-1), ОПК-7 (ИД-1), ПК-6 (ИД-1), ПК-7 (ИД-1), ПК-8 (ИД-1), ПК-9 (ИД-1)** осуществляется в ходе всех видов занятий, практики, а контроль их сформированности на этапе текущей, промежуточной аттестации и государственной итоговой аттестации.

7.4.1. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности

1. Порядок применения электронного обучения, дистанционных образовательных технологий при реализации образовательных программ высшего образования.
2. Положение о порядке формирования Фонда оценочных средств для проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации высшего профессионального образования.
3. Положение об организации и проведении текущего контроля знаний и промежуточной аттестации интернов, ординаторов факультета последипломного образования в ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова Минздрава России.
4. Положение об итоговой государственной аттестации выпускников ГБОУ ВПО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова Минздрава России.
5. Положение о балльно-рейтинговой системе для обучающихся по образовательной программе «Паранеопластические дерматозы».

Этапы формирования компетенций ОПК-5 (ИД-1), ОПК-7 (ИД-1), ПК-6 (ИД-1), ПК-7 (ИД-1), ПК-8 (ИД-1), ПК-9 (ИД-1) в процессе освоения образовательной программы направления подготовки «Лечебное дело»

Компетенция	Этапы формирования компетенций, определяемые дисциплинами направления подготовки «Лечебное дело»		
	начальный	последующий	итоговый
Способность оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы	Лекции	Промежуточная аттестация – зачет	Государственная итоговая аттестация
	Клинические практические занятия		
	Самостоятельная подготовка реферата,		

Компетенция	Этапы формирования компетенций, определяемые дисциплинами направления подготовки «Лечебное дело»		
	начальный	последующий	итоговый
в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-5)	презентации Самостоятельная работа с основной и дополнительной литературой		
Способность назначать лечение и осуществлять контроль его эффективности и безопасности (ОПК-7)	Лекции Клинические практические занятия Самостоятельная курация больных Самостоятельное написание клинической истории болезни Самостоятельная работа с основной и дополнительной литературой	Промежуточная аттестация – зачет	Государственная итоговая аттестация
Способность собирать жалобы, анамнез жизни и заболевания пациента; способностью проводить полное физикальное обследование пациента (осмотр, пальпацию, перкуссию, аускультацию); способность формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациента (ПК-6)	Клинические практические занятия Осмотр больных под руководством преподавателя Самостоятельная курация больных	Промежуточная аттестация – зачет	Государственная итоговая аттестация
Способность направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов	Лекции Клинические практические занятия Решение ситуационных задач Осмотр больных под руководством преподавателя Самостоятельная курация больных Самостоятельное написание клинической истории болезни	Промежуточная аттестация – зачет	Государственная итоговая аттестация

Компетенция	Этапы формирования компетенций, определяемые дисциплинами направления подготовки «Лечебное дело»		
	начальный	последующий	итоговый
<p>медицинской помощи; способность направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способность направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания</p>	<p>Самостоятельная работа с основной и дополнительной литературой</p>		

Компетенция	Этапы формирования компетенций, определяемые дисциплинами направления подготовки «Лечебное дело»		
	начальный	последующий	итоговый
медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-7)			
Способность проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями/состояниями, в том числе неотложными; способность устанавливать диагноз с учетом действующей международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) (ПК-8)	Лекции	Промежуточная аттестация – зачет	Государственная итоговая аттестация
	Клинические практические занятия		
	Решение ситуационных задач		
	Осмотр больных под руководством преподавателя		
	Самостоятельная курация больных		
	Самостоятельное написание клинической истории болезни		
	Самостоятельная работа с основной и дополнительной литературой		
Способность разрабатывать план лечения заболевания или состояния с учетом диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи (ПК-9)	Лекции	Промежуточная аттестация – зачет	Государственная итоговая аттестация
	Клинические практические занятия		
	Решение ситуационных задач		
	Осмотр больных под руководством преподавателя		
	Самостоятельная курация больных		
	Самостоятельное написание клинической истории болезни		
	Самостоятельная работа с основной и дополнительной литературой		

Форма аттестации – зачет, который включает две части:

1-я часть зачета: собеседование по трем стандартизованным вопросам (аттестационное испытание промежуточной аттестации, проводимое устно);

2-я часть зачета: решение практико-ориентированной ситуационной задачи с обоснованием клинического диагноза, определением тактики дальнейшего обследования и лечения больного (аттестационное испытание промежуточной аттестации, проводимое устно).

1. Критерии оценивания преподавателем теоретической части зачета:

- соответствие содержания ответа вопросу, полнота раскрытия темы (оценка соответствия содержания ответа вопросу);
- умение проводить анализ прочитанной учебной и научной литературы, сопоставлять теорию и практику;
- логичность, последовательность изложения ответа;
- наличие собственного отношения обучающегося к теме;
- аргументированность, доказательность излагаемого материала.

2. Описание шкалы оценивания ответов на каждый из вопросов:

- от 0 до 2 баллов – неудовлетворительно;
- от 3 до 5 баллов – удовлетворительно;
- от 6 до 8 баллов – хорошо;
- от 9 до 10 баллов – отлично

Оценка **«отлично»** выставляется за ответ, в котором содержание соответствует теме или заданию, обучающийся глубоко и прочно усвоил учебный материал, последовательно, четко и логически стройно излагает его, демонстрирует собственные суждения и размышления на заданную тему, делает соответствующие выводы; умеет тесно увязывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами, вопросами и другими видами применения знаний, не затрудняется с ответом при видоизменении заданий, приводит материалы различных научных источников, правильно обосновывает принятое решение, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения задания, показывает должный уровень сформированности компетенций.

Оценка **«хорошо»** выставляется обучающемуся, если его ответ соответствует и раскрывает тему или задание, обучающийся показывает знание учебного материала, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей при выполнении задания, правильно применяет теоретические положения при выполнении задания, владеет необходимыми навыками и приемами его выполнения, однако испытывает небольшие затруднения при формулировке собственного мнения, показывает должный уровень сформированности компетенций.

Оценка **«удовлетворительно»** выставляется обучающемуся, если его ответ в полной мере раскрывает тему/задание, обучающийся имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, недостаточно правильные формулировки, нарушения логической последовательности в изложении учебного материала по заданию, его собственные суждения и размышления на заданную тему носят поверхностный характер.

Оценка **«неудовлетворительно»** выставляется обучающемуся, если не раскрыта тема, содержание ответа не соответствует теме, обучающийся не обладает знаниями по значительной части учебного материала и не может грамотно изложить ответ на поставленное задание, не высказывает своего мнения по теме, допускает существенные ошибки, ответ выстроен непоследовательно, неаргументированно.

3. Критерии оценивания преподавателем практико-ориентированной части зачета:

- правильная постановка диагноза или нескольких диагнозов (в случае, если необходима дифференциальная диагностика между несколькими дерматозами) на основании описания имеющейся симптоматики;
- умение обосновать диагноз;
- умение проводить анализ прочитанной учебной и научной литературы, сопоставлять теорию и практику;
- логичность, последовательность изложения ответа;

- умение определить необходимый объем и выбрать методики клинико-лабораторного и инструментального обследования больного;
- умение оценить целесообразность системной терапии дерматоза и назначить необходимую общую терапию;
- умение выбрать формы и средства для наружной терапии дерматоза, соответствующие остроте и характеру воспалительных изменений кожи.

4. Описание шкалы оценивания решения ситуационной задачи:

- от 0 до 2 баллов (**неудовлетворительно**) – диагноз не поставлен или поставлен неправильно, тактика обследования и лечения не определены;
- от 3 до 5 баллов (**удовлетворительно**) – диагноз поставлен, но сформулирован неточно – без указания клинической формы, стадии, фазы процесса, обследование и лечение назначены не в полном объеме, не соответствуют описанной клинической ситуации;
- от 6 до 8 баллов (**хорошо**) – диагноз поставлен правильно, точно сформулирован по МКБ-10, имеются отдельные недочеты и неточности в планируемом обследовании и лечении больного;
- от 9 до 10 баллов (**отлично**) – диагноз поставлен правильно, полностью обоснован, точно сформулирован по МКБ-10, необходимое обследование и лечение назначены в полном объеме.

5. Итоговая оценка за зачет выставляется преподавателем в совокупности на основе оценивания результатов ответов на каждый из трех теоретических вопросов и решения практико-ориентированной ситуационной задачи (до 10 баллов за каждый вопрос и задачу). Максимальное количество баллов за зачет – **40**, зачетное («зачет сдан») – **25** баллов. При наборе менее 25 баллов – зачет не сдан по причине недостаточного уровня знаний, студент направляется на пересдачу.

8. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины

а) основная литература:

1. Дерматовенерология: учебник для студентов учреждений высш. проф. мед. образования / Е.В. Соколовский, Г.Н. Михеев, Т.В. Красносельских [и др.]; под ред. Е.В. Соколовского. – Санкт-Петербург, СпецЛит, 2017. – 687 с.
2. Паранеопластические дерматозы / под ред. Е.В. Соколовского. – СПб.: РИЦ ПСПбГМУ, 2018. – 112 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

б) дополнительная литература

1. Ястребов В.В. Общая гистопатология кожи. СПб.: Издательство СПбГМУ, 2015. – 56 с. (доступно для скачивания в Academic NT)
2. Михеев Г.Н., Красносельских Т.В., Монахов К.Н., Аравийская Е.Р., Хобейш М.М. Учебно-методические рекомендации по овладению практическими навыками обследования больных кожными и венерическими болезнями СПб, СПбГМУ, 2013. – 43 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

9. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети Интернет, необходимых для освоения дисциплины

Электронные базы данных

<http://www.dermatology.ru>

<http://www.dermis.net/>

<http://www.atlasdermatologico.com.br/>

<http://www.meddean.luc.edu/>
<http://www.dermnet.com/>
<http://www.skinatlas.com/>
<http://www.dermatlas.net/>
www.dandermdk.atlas/
<http://www.dermnetnz.org/>

Периодические издания: журналы «Вестник дерматологии и венерологии», «Клиническая дерматология и венерология», «Российский журнал кожных и венерических болезней», «Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии», «Consilium Medicum. Дерматовенерология» могут быть использованы студентами при подготовке к практическим занятиям, написании рефератов, подготовке докладов и презентаций.

10. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины

10.1. Характеристика особенностей технологий обучения в Университете

В ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова освоение образовательных программ проводится с применением электронного обучения, дистанционных образовательных технологий. Для этого создана и функционирует электронная информационно-образовательная среда (ЭИОС), включающая в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы. ЭИОС обеспечивает освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся. Есть электронные библиотеки, обеспечивающие доступ к профессиональным базам данных, информационным, справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам. (Контракт № 510/15-ДЗ от 10/06/2015 с ООО "Эко-Вектор"; Контракт № 509/15-ДЗ от 03/06/2015 с ООО "Политехресурс"; Контракт №161-ЭА15 от 24/04/2015 с ООО "Эко-Вектор"). База тестовых заданий и справочных материалов создана в программе AcademicNT.

10.2 Особенности работы обучающегося по освоению дисциплины «Паранеопластические дерматозы»

Обучающиеся при изучении учебной дисциплины используют образовательный контент, а также методические указания по проведению определенных видов занятий, рекомендации и пособия по данной дисциплине по работе с ним, разработанные профессорско-преподавательским составом (ППС) кафедры.

Успешное усвоение учебной дисциплины «Паранеопластические дерматозы» предполагает активное, творческое участие обучающегося на всех этапах ее освоения путем планомерной работы. Обучающийся должен активно участвовать в выполнении видов практических работ, определенных для данной дисциплины. Проводимые на клинических практических занятиях контрольные работы и решаемые ситуационные задачи дают возможность непосредственно понять алгоритм применения теоретических знаний, излагаемых на лекциях и в учебниках.

В этой связи при проработке лекционного материала обучающиеся должны иметь в виду, что в лекциях раскрываются наиболее значимые вопросы учебного материала. Остальные осваиваются обучающимися в ходе других видов занятий и самостоятельной работы над учебным материалом.

Следует иметь в виду, что все разделы и темы дисциплины «Паранеопластические дерматозы» представлены в дидактически проработанной последовательности, что предусматривает логическую стройность курса и продуманную систему усвоения

обучающимися учебного материала, поэтому нельзя приступать к изучению последующих тем (разделов), не усвоив предыдущих.

10.3 Методические указания для обучающихся по организации самостоятельной работы в процессе освоения дисциплины

Вид работы	Контроль выполнения работы
Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе)	Собеседование Написание контрольных работ Решение ситуационных задач
Работа с учебной и научной литературой	Собеседование Написание контрольных работ Решение ситуационных задач
Ознакомление с видеоматериалами электронных ресурсов	Собеседование
Самостоятельная проработка отдельных тем учебной дисциплины в соответствии с учебным планом	Собеседование Написание контрольных работ Решение ситуационных задач Осмотр больных
Подготовка и написание рефератов, докладов на заданные темы	Проверка рефератов, докладов
Выполнение индивидуальных домашних заданий (решение клинических задач, перевод текстов, проведение расчетов, подготовка клинических разборов)	Собеседование Проверка заданий Клинические разборы
Участие в научно-исследовательской работе кафедры	Доклады Самостоятельная курация и разбор больных на заседаниях СНО Публикации
Участие в научно-практических конференциях, семинарах	Предоставление сертификатов участников
Работа с тестами и вопросами для самопроверки	Тестирование Собеседование
Подготовка ко всем видам контрольных испытаний	Самоподготовка по теоретическим вопросам контрольных работ Решение ситуационных задач Собеседование

10.4 Методические указания для обучающихся по подготовке к занятиям

Занятия клинического практического типа предназначены для расширения и углубления знаний обучающихся по учебной дисциплине, формирования умений и компетенций, предусмотренных стандартом. В их ходе обучающимися реализуется верификационная функция степени усвоения учебного материала, они приобретают умения вести научную дискуссию. Кроме того, целью занятий является: проверка уровня понимания обучающимися вопросов, рассмотренных на лекциях и в учебной литературе, степени и качества усвоения обучающимися программного материала; формирование и развитие умений, навыков применения теоретических знаний в реальной практике решения задач,

анализа профессионально-прикладных ситуаций; восполнение пробелов в пройденной теоретической части курса и оказания помощи в его освоении.

Обучающийся должен изучить основную литературу по теме занятия, и, желательно, источники из списка дополнительной литературы, используемые для расширения объема знаний по теме (разделу), интернет-ресурсы.

1. Вопросы и задания для подготовки к занятиям по первой теме (разделу) –

Облигатные паранеопластические дерматозы:

1. Злокачественный черный акантоз.
2. Синдром Хоуэла-Эванса-Кларка (кератоз ладоней и подошв).
3. Синдром Базекса (псориазиформный акрокератоз).
4. Карциноидный синдром.
5. Гипертрихоз приобретенный ланугинозный.
6. Эритема мигрирующая гирляндобразная Гаммеля.
7. Эритема мигрирующая некротическая (синдром глюкоганомы).
8. Рак Педжета маммарный.
9. Синдром Свита (острый фебрильный нейтрофильный дерматоз).
10. Паранеопластическая пузырьчатка.

2. Вопросы и задания для подготовки к занятиям по второй теме (разделу) –

Факультативные паранеопластические дерматозы:

1. Болезнь Боуэна.
2. Эритродермия эксфолиативная.
3. Ихтиоз приобретенный.
4. Паранеопластический кожный зуд.
5. Пахидермопериостоз.
6. Поздняя кожная порфирия.
7. Синдром Труссо (мигрирующий тромбофлебит).
8. Экстрамамиллярный рак Педжета.

3. Вопросы и задания для подготовки к занятиям по третьей теме (разделу) –

Вероятные паранеопластические дерматозы:

1. Пемфигоид буллезный.
2. Герпетиформный дерматит Дюринга.
3. Дерматомиозит.
4. Склеродермия.
5. Кератоз эруптивный себорейный (синдром Лезера-Треля).
6. Эритема кольцевидная центробежная Дарье.
7. Герпес опоясывающий.
8. Пиодермия гангренозная.

4. Вопросы и задания для подготовки к занятиям по четвертой теме (разделу) –

Наследственные паранеопластические дерматозы:

1. Синдром Гарднера.
2. Синдром Каудена (кауденовская болезнь).
3. Синдром Пейтца-Егерса-Турена.
4. Синдром Горлина-Гольца.
5. Синдром Торре.
6. Синдром Карни.
7. Нейрофиброматоз.

Пример методических указаний для студента

**Методические указания к практическим занятиям
для студента по дисциплине «Паранеопластические дерматозы»**

Тема: «Паранеопластические кератозы, эритемы, гипертрихоз»

1. Цели:

- Обратить внимание студентов на важность изучения паранеопластических дерматозов в связи с ростом заболеваемости злокачественными новообразованиями.
- Дать подробное представление о паранеопластических дерматозах.
- Познакомить с наиболее часто встречающимися в практике дерматовенеролога и врачей общей практики паранеопластическими кератозами, эритемами, гипертрихозом как проявлениями онкологических заболеваний внутренних органов.
- Обратить внимание на особенности клинической картины паранеопластическими кератозами, эритемами, гипертрихозом.
- Изучить тактику ведения больных с паранеопластическими кератозами, эритемами, гипертрихозом.

Студент после освоения темы должен **знать**:

- Понятие о паранеопластических дерматозах.
- Классификацию паранеопластических дерматозов.
- Клинические признаки паранеопластических кератозов: ладонный акантоз, синдром Хоуэла-Эванса-Кларка (кератоз ладоней и подошв), синдром Лазера—Трелля, мышьяковый кератоз.
- Клинические признаки паранеопластических эритем.
- Клинические признаки гипертрихоза.
- Принципы диагностики и лечения больных с паранеопластическими кератозами, эритемами, гипертрихозом.

2. Требования к результатам освоения

Изучение данной темы направлено на формирование у обучающихся следующих компетенций:

Код компетенции	Содержание компетенции	Индикаторы достижения компетенции	Оценочные средства
ОПК-5	Способен оценивать морфофункциональные, физиологические состояния и патологические процессы в организме человека для решения профессиональных задач	ИД-1 Знать разделы дисциплины «Паранеопластические дерматозы», в которых рассматриваются этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, особенности течения, возможные осложнения, патоморфология, диагностика, дифференциальная диагностика паранеопластических дерматозов Уметь собрать и оценить анамнестическую и клиническую информацию о заболевании; анализировать и оценивать	Контрольные вопросы, ситуационные задачи

		<p>влияние факторов образа жизни, окружающей среды на состояние здоровья; оценивать эпидемическую обстановку; клинически диагностировать первичные и вторичные морфологические элементы сыпи; сформулировать предварительный диагноз; назначить лабораторное и инструментальное обследование, консультации смежных специалистов, интерпретировать результаты основных и дополнительных методов обследования; провести дифференциальную диагностику заболевания; сформулировать клинический диагноз</p>	
ПК-7	<p>Способен направлять пациента на лабораторное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; способен направлять пациента на инструментальное обследование при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи;</p>	<p>ИД-1 Знать основные методы лабораторного и инструментального обследования, применяемые в дерматовенерологии, показания для их выполнения в соответствии с действующими клиническими рекомендациями по ведению больных с паранеопластическими дерматозами Уметь оценить результаты основных и дополнительных методов обследования</p>	<p>Контрольные вопросы, ситуационные задачи</p>

	<p>способен направлять пациента на консультацию к врачам-специалистам при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>способен направлять пациента для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях или в условиях дневного стационара при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи</p>		
--	--	--	--

3. План занятия

№ п/п	Этап занятия	Форма контроля усвоения	Примерное время
1	<p>Вводная часть</p> <ul style="list-style-type: none"> - Организационный момент - Цели занятия 	-	5 минут
2	Контроль исходного уровня знаний и практических навыков по теме	Письменный опрос и решение ситуационных задач	15 минут
3	Основная часть занятия Формирование новых знаний и практических	Письменный опрос и решение ситуационных задач	25 минут

	навыков по теме		
4	Перерыв		10 минут
5	Основная часть занятия Формирование новых знаний и практических навыков по теме	Письменный опрос и решение ситуационных задач	45 минут
6	Перерыв		10 минут
7	Основная часть занятия Формирование новых знаний и практических навыков по теме	Письменный опрос и решение ситуационных задач	45 минут
8	Перерыв		10 минут
9	Основная часть занятия Формирование новых знаний и практических навыков по теме	Письменный опрос и решение ситуационных задач	35 минут
10	Заключительная часть - Подведение итогов - Домашнее задание	–	10 минут
11	Перерыв	–	30 минут
12	Лекция Формирование новых знаний и практических навыков по теме	–	45 минут
13	Перерыв	–	10 минут
14	Лекция Формирование новых знаний и практических навыков по теме	–	45 минут

4. Содержательная часть практического занятия

Введение: Преподаватель знакомит студентов с темой практического занятия, обращает внимание на актуальность темы и ее значимость. Дает понятие о паранеопластических дерматозах.

Паранеопластические дерматозы (син.: параонкологические дерматозы) - неспецифические поражения кожи, обусловленные влиянием опухоли на метаболизм, иммунные и регуляторные системы организма.

Далее подробно разбираются:

Паранеопластические кератозы

- Синдром Базекса
- Ладонный акантоз.
- Синдром Хоуэла-Эванса-Кларка (кератоз ладоней и подошв)
- Синдром Лазера—Трелля.
- Мышьяковый кератоз.

Эритемы

- Эритема мигрирующая гирляндобразная Гаммеля
- Эритема мигрирующая некролитическая (синдром глюкоганомы)

Гипертрихоз приобретенный ланугоинозный

Синдром Базекса

(синонимы: акрокератоз псориазиформный, акрокератоз псориазиформный Базекса)

Акрокератоз псориазиформный Базекса — редкое заболевание, характеризующееся эритематозно-сквамозными очагами поражения акральная локализации.

Этиология. Встречается главным образом у мужчин старше 40 лет. Его проявления обычно предшествуют выявлению рака верхних дыхательных путей, верхних отделов желудочно-кишечного тракта, полости рта, языка, губ, предстательной железы с метастазами в лимфатические узлы шеи и средостения. Синдром наследуется по доминантному и аутосомно-доминантному типу.

Патогенез акрокератоза Базекса связывают со злоупотреблением алкоголем, курением, эндокринными и метаболическими нарушениями, изменениями симпатической нервной системы и иммунными нарушениями.

Клиническая картина при акрокератозе Базекса развиваются постепенно. Вначале появляются застойная эритема с фиолетовым оттенком и шелушением на коже носа, по краям ушных раковин, на кончиках кистей, стоп. Сыпь располагается симметрично, иногда захватывая ладони и подошвы. Постепенно она становится генерализованной. Изменения кожи лица могут носить экзематозный характер или напоминать красную волчанку, в то время как акральные участки поражения (на кистях и стопах) напоминают псориаз. При этом вначале псориазиформные очаги располагаются на тыле кистей и стоп, а позже — в области ладоней, подошв, коленных и локтевых суставов, спинке носа, завитках ушных раковин. При синдроме Базекса также нередки гипотрихоз, фолликулярная атрофия, невусы, базалиомы, милиум, мелкие пигментные пятна, изменения ногтевых пластинок в виде дистрофий ногтей, паронихии.

Гистологические изменения при акрокератозе Базекса не имеют диагностического значения и проявляются гиперкератозом, паракератозом, очагами спонгиоза и смешанным воспалительным дермальным инфильтратом.

Диагноз акрокератоза Базекса устанавливают на основании клинических и гистологических данных. Дифференциальный диагноз проводят с себорейной экземой, аллергическим дерматитом, болезнью и синдромом Рейтера, псориазом, красной волчанкой.

Течение акрокератоза Базекса зависит от лежащей в основе заболевания неоплазии.

Лечение акрокератоза Базекса заключается в выявлении и радикальном удалении злокачественного новообразования, что приводит к регрессу высыпаний. Рецидив злокачественного новообразования приводит к рецидивированию кожного процесса. Эффективен прием этретината по 0,5 мг/кг/сут. Использование кортикостероидных и кератолитических мазей дает лишь кратковременный эффект.

Ладонный акантоз

(син.: «вельветовые» ладони, рубцовые ладони, пахидерматоглифия)

Ладонный акантоз — заболевание, проявляющееся утолщением ладоней (иногда подошв) с усилением, утрированием кожного рисунка, что придает им «вельветовую» поверхность. Ассоциируясь с неоплазией, это заболевание, в свою очередь, может быть связано с *acanthosis nigricans*. Ладонный акантоз чаще сочетается с раком бронхов, с раком желудка. Ладонный акантоз может быть первым признаком неоплазии, поэтому страдающие им больные требуют соответствующего онкологического обследования. После удаления опухоли ладонные изменения разрешаются.

Больные подлежат длительному и строгому наблюдению в онкологическом диспансере.

Синдром Лазера—Трелла (эруптивный себорейный кератоз) — редкий паранеопластический дематоз. Характеризуется внезапным появлением множественного себорейного кератоза в сочетании со злокачественными новообразованиями внутренних

органов, особенно часто с аденокарциномой желудка, раком молочной железы, острым лейкозом, грибковым микозом, синдромом Сезари, лимфоцитарной лимфомой, бронхиальным раком, иногда — со злокачественной гемангиоперицитомой и меланомой. Нередки ассоциации с другими паранеопластическими синдромами, такими как приобретенный ихтиоз, болезнь Кауден, псориазиформный акрокератоз Базекса, приобретенный гипертрихоз пушковых волос, синдром Мюир—Торре. Особенно тесная связь между злокачественными опухолями внутренних органов и очагами себорейного кератоза отмечена при *acanthosis nigricans*. Патогенез синдрома Лазера—Трела не ясен. Предполагается, что важную роль в его развитии играют продуцируемые опухолью факторы роста. Средний возраст больных около 60 лет. Как клинически, так и гистологически себорейный кератоз при синдроме Лазера—Трела имеет типичную картину. Множественные очаги себорейного кератоза располагаются в области спины и груди (76% случаев), на конечностях (38%), лице (21%), животе (15%), шее (13%), в подмышечных впадинах (6%), паховых складках (3% случаев). При этом они нередко сопровождаются зудом. Больные отмечают появление множества новых кератотических высыпаний в течение нескольких недель — месяцев. Альтернативным вариантом является периферический рост уже имеющихся очагов себорейного кератоза. Кожные проявления возникают до (1 год) или после обнаружения злокачественного новообразования, которое нередко имеет агрессивное течение.

Диагноз синдрома Лазера-Трела устанавливается клинически. Следует исходить из того, что внезапное появление множества новых или резкое увеличение размеров ранее существовавших очагов себорейного кератоза обусловлено злокачественным новообразованием внутренних органов. В связи с этим каждому больному следует провести эндоскопическое и рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта, женщинам — маммографию и цитологическое исследование шейки матки, мужчинам — определение уровня простатоспецифического антигена.

Дифференциальный диагноз проводится с линейным себорейным кератозом, при котором элементы имеют линейную конфигурацию, а не округлую, как при синдроме Лазера Трела. Из-за частой ассоциации с агрессивным злокачественным процессом продолжительность жизни больных с синдромом Лазера—Трела очень низкая — 10,6 мес.

Лечение синдрома Лазера-Трела симптоматическое. После эффективного лечения системного злокачественного новообразования количество и размеры элементов уменьшаются, но появляются вновь при его рецидиве. Больные с внезапно появившимися множественными элементами себорейного кератоза должны быть обследованы онкологом.

Мышьяковый кератоз (син.: арсенокератоз)

Мышьяковый кератоз возникает после длительного приема лекарств, содержащих мышьяк, или при работе с подобными веществами.

Клиническая картина. Кератоз мышьяковистый (токсический) развивается симметрично на ладонях и подошвах (часто на фоне предшествующей парестезии или потери чувствительности). Поражённые участки кожи сухие, жёсткие, матовые, как бы слегка припудренные, с сосочковыми разрастаниями на поверхности кожи, иногда группирующимися вокруг выводных протоков потовых желёз, устья которых закрыты роговыми пробками. Кератоз может захватить верхние и нижние конечности, лицо и туловище; иногда сопровождается припухлостью лица, меланозом.

Мышьяковый кератоз поражает участки частого трения и повышенной травматизации, поэтому вначале очаги локализуются на ладонях и подошвах, они представлены множеством грязно-серых или желтых, плотных гиперкератотических папул, имеющих диаметр от 1 до 10 мм. Процесс длительно персистирует без признаков озлокачествления. Постепенно в патологический процесс могут вовлекаться шея, лицо и туловище. Количество и размер очагов увеличиваются, при этом они утолщаются и приобретают сходство с бородавками. На ладонях и подошвах очаги могут сливаться

вдиффузные орозоленные, иногда распространяющиеся на пальцы, тыл кистей и проксимальные отделы конечностей. Мышьяковая пигментация появляется также на губе, слизистой оболочке рта, особенно часто на языке. При развитии рака *in situ* (болезнь Боуэна) очаги уплотняются и приобретают венчик гиперемии; на слизистой оболочке образуются лейкоплакиеподобные блестящие белые пятна. Развитие плоскоклеточного рака кожи сопровождается появлением боли, кровоточивости, трещин, позже образуются изъязвления. На фоне мышьякового кератоза могут возникать как плоскоклеточный рак кожи с высоким метастатическим потенциалом, так и множественные базалиомы. Последние располагаются главным образом на туловище. Одновременно с поражением кожи могут наблюдаться поражения внутренних органов. Поданным японских исследователей, рак кожи и легких под воздействием мышьяка развивался, соответственно, спустя 20 и 30 лет. Мышьяковый кератоз может ассоциироваться с раком носоглотки, мочевого тракта, ангиосаркомой печени и лейкозом.

Дифференциальный диагноз мышьякового кератоза проводится с различными типами точечных кератозов, таких как диссеминированная точечная кератодермия, которая обычно появляется в молодом возрасте, болезнью Дарье, солнечным кератозом, красным плоским лишаем, которые обычно сопровождаются типичными для этих дерматозов высыпаниями в других местах. Подошвенные бородавки отличаются от мышьякового кератоза папилломатозным строением.

Лечение мышьякового кератоза проводится хирургическим путем, включая электрокоагуляцию, применяют также мази с ароматическими ретиноидами. Больные мышьяковым кератозом должны периодически обследоваться для исключения плоскоклеточного рака кожи и злокачественных новообразований внутренних органов. Лечение мышьякового кератоза и профилактику развития злокачественных новообразований кожи и внутренних органов можно проводить путем назначения внутрь ароматических ретиноидов.

Прогноз. Мышьяковый кератоз может трансформироваться в болезнь Боуэна, базалиому, плоскоклеточный рак. Но иногда заболевание проходит после прекращения приёма мышьяка. Больным, имеющим контакт с парами мышьяка, рекомендуется перемена работы.

Приобретенная кератодермия ладоней и подошв

Приобретенная кератодермия ладоней и подошв характеризуется избыточным рогообразованием преимущественно в области ладоней и подошв. Клинические проявления представлены выраженными в различной степени роговыми наслоениями желтоватого или сероватого цвета, расположенными диффузно по всей поверхности ладоней и подошв или в виде ограниченных очагов с трещинами на поверхности, в ряде случаев очень глубокими, болезненными, кровоточащими. Приобретенная кератодермия ладоней и подошв может ассоциироваться со злокачественными новообразованиями внутренних органов (с раком мочевого пузыря, бронхов, раке пищевода, толстой кишки, легких, мочевого пузыря). Больных с длительно существующими приобретенными кератодермиями (при их быстром росте или изъязвлении) следует направить к онкологу.

Эритема круговидная Гаммела (эритема извилистая ползучая Гаммела)

Эритема круговидная Гаммела (*Erythema Gammel, erythema gyratum repers*) - редкий паранеопластический синдром, развивающийся в связи с аутоиммунным механизмом воздействия тканей опухоли. Впервые описан J.A. Gammel (1952) у женщины, страдающей раком молочной железы с метастазами и распространенными специфическими поражениями кожи, напоминающими рисунок на срезе дерева.

Этиология. Возникает у больных в возрасте 45-74 лет, чаще за несколько месяцев или лет (2-4 года) до манифестации клинических признаков злокачественного новообразования внутренних органов: аденокарциномы молочной железы, рака легкого, желудка, мочевого

пузыря, злокачественных опухолей мягких тканей (саркомы), опухолей мозга, миеломной болезни, плоскоклеточного рака половых органов. Кожные проявления также могут сопровождать злокачественное новообразование или следовать за ним.

Клиническая картина при круговидной эритеме Гаммела характеризуются быстро распространяющимися полосовидными, круговидными или гирляндообразными с причудливыми очертаниями эритематозными высыпаниями с мелкопластинчатым шелушением на поверхности, которые в течение нескольких часов или дней становятся генерализованными. Периферический край очага слегка приподнят и медленно прогрессирует. Первые элементы обычно появляются на лице, а затем распространяются на кожу туловища и проксимальных отделов конечностей. Между очагами сохраняется клинически неизменная кожа. Такая, напоминающая рисунок древесного узора или шкуры зебры, картина кожи ежедневно меняется. Возможен легкий зуд. Ладони и подошвы не поражаются.

Диагноз круговидной эритемы Гаммела основывается на клинических данных. Дифференциальный диагноз проводится с кольцевидной эритемой Дарье, розовым лишаем.

Течение стойкое, плохо поддающееся местному лечению; эритема прогрессирует.

Лечение круговидной эритемы Гаммела заключается в радикальном удалении злокачественного новообразования внутреннего органа, что приводит к полному регрессу поражений кожи. Постановка диагноза «эритема Гаммела» является основанием для углубленного повторного обследования пациента на онкопатологию.

Глюкагонома

(синонимы: синдром глюкагономы)

Глюкагонома (glucagonoma) — это довольно редкая опухоль из альфа-клеток островков поджелудочной железы, секретирующая глюкагон. Глюкагонома в 70% случаев злокачественна (в 80% на момент диагностики определяются метастазы), чаще всего локализуется в хвосте поджелудочной железы и на момент диагностики, как правило, превышает в диаметре 5 см.

Эпидемиология и этиология чаще страдают люди среднего и пожилого возраста. У пациентов отмечается нерегулируемая избыточная секреция глюкагона в крови и, как следствие, развивается сахарный диабет.

Патогенез. В его основе лежит гиперпродукция глюкагона и опухолевая прогрессия. С избытком глюкагона связаны нарушения углеводного обмена (усиление печеночного глюконеогенеза и гликолиза), а с нарушением обмена аминокислот - изменения со стороны кожи. Имеются сообщения о развитии некротической мигрирующей эритемы при тяжелом циррозе печени и раке легкого.

В клинической картине глюкагономы доминируют кожные проявления. Они представлены некротической мигрирующей эритемой, глосситом и заедами. Мигрирующая некротическая эритема локализуется на сгибательных поверхностях конечностей, в крупных кожных складках, в окружности рта, наружных половых органов и заднего прохода. Некротическая мигрирующая эритема получила название из-за своей склонности к периферическому росту; для нее характерны воспаленные бляшки с краевым ростом и заживлением в центре. Бляшки сливаются, что придает очагам поражения вид географической карты. По краям бляшек образуются пузыри, корки и чешуйки и поствоспалительная гиперпигментация. Вокруг рта, носа и возле наружных углов глаз видны бляшки, покрытые эрозиями и корками. Отмечается ангулярный хейлит. В углах рта формируются заеды. В перианальной области эрозии полициклической формы, часть которых еще покрыта отслоившимся некротизированным эпидермисом. Поражение слизистых оболочек слизистых при глюкагономе характеризуется наличием стоматита, гингивита, глоссита (язык большой, мясистый, красный, со сглаженными сосочками). Реже наблюдаются баланиты и вагиниты.

Патоморфология: на ранних стадиях — полосовидный некроз верхних слоев эпидермиса, кератиноциты с бледной цитоплазмой, пикноз ядер. При электронной микроскопии видны гидропическая дистрофия и лизис органелл.

Дифференциальный диагноз проводят с энтеропатическим акродерматитом, пустулезным псориазом, кандидозом, доброкачественной семейной хронической пузырчатки (болезнь Хейли—Хейли).

Диагноз основывается на клинической картине. Среди лабораторных показателей ведущим является определение иммунореактивного глюкагона. Уровень глюкагона более 1000 пг/мл (норма < 200 пг/мл) считается патогномичным для глюкагономы. Отмечается гипохолестеринемия, гипоальбуминемия, гипоаминоацидемия и снижение уровня цинка в сыворотке. КТ, висцеральная ангиография: позволяют установить локализацию опухоли.

Лечение. Некролитическая мигрирующая эритема очень плохо поддается лечению. У ряда больных эффективна заместительная терапия цинком.

Из-за высокой частоты метастазирования (чаще всего в печень) удаление глюкагономы приводит к выздоровлению всего в 30% случаев. Однако снижение массы опухоли сопровождается обратным развитием или даже полным исчезновением симптомов заболевания, в том числе некролитической мигрирующей эритемы. Если удаление опухоли невозможно, тогда назначается соматостатин – препарат, который уменьшает выработку глюкагона. Химиотерапия малоэффективна, применяют внутриартериальное введение стрептозоцина (стрептозотин) или полихимиотерапию (различные сочетания стрептозоцина, фторурацила, доксорубина и декарбазина).

Течение и прогноз зависят от гистологического строения глюкагономы. 75% больных к моменту установления диагноза уже имеют метастазы в печени. При медленном росте опухоли продолжительность жизни относительно велика даже при наличии метастазов.

Приобретенный пушковый гипертрихоз (син.: ланугинозный гипертрихоз, Herberg—Potjan—Gerbaner синдром)

Ланугинозный гипертрихоз – очень редкое приобретенное заболевание, характеризующееся избыточным ростом пушковых волос.

Этиология и патогенез. Встречается одинаково часто у мужчин и женщин. Патогенез его неясен. Появляется внезапно (иногда за одну ночь). Развиться как предвестник злокачественного новообразования желудочно-кишечного тракта, рака легкого, молочной железы, желчного пузыря, тела матки, мочевого пузыря, карциноида.

Клинически ланугинозный гипертрихоз характеризуется появлением густых, тонких, мягких, плохо пигментированных или депигментированных, имеющих высокую (до 2,5 см в неделю) скорость роста, быстро достигающих длины 10-15 см, покрывающих большие участки лица, ушей, туловища, конечностей или даже все тело, за исключением полового члена, ладоней и подошв. Иногда человек становится похожим на обезьяну. Длинные волосы на голове, бороде и лобке обычно сохраняются. На давно облысевших участках головы могут расти такие же густые пушковые волосы, которые своим светлым оттенком контрастируют с темным цветом и большей жесткостью длинных волос. В легких случаях гипертрихоз отмечается только на лице, при этом весьма характерен рост волос там, где их обычно не бывает — на носу, на веках. Частыми спутниками заболевания могут быть глоссит и acanthosis nigricans.

Патоморфология: пушковые фолликулы располагаются почти параллельно поверхности кожи.

Диагноз ланугинозного гипертрихоза основывается на клинических данных. Установление этого диагноза при исключении лекарственных причин ланугинозного гипертрихоза (миноксидил, циклоспорин, диазоксид) является показанием к поиску злокачественного новообразования.

Дифференциальный диагноз проводят с врожденным пушковым гипертрихозом, гипертрихозом после приема ряда лекарственных препаратов, порфирией.

Прогноз ланугинозного гипертрихоза плохой, так как лежащий в основе заболевания рак обычно имеет высокий злокачественный потенциал и часто метастазирует.

Лечение. Приобретенные формы гипертрихоза могут быть уменьшены с помощью различных косметологических процедур.

В заключение преподаватель еще раз подчеркивается необходимость знания клинической картины паранеопластических дерматозов, своевременная диагностика которых, может продлить сроки жизни пациентов.

5. Задания для самоподготовки

5.1. Литература, рекомендуемая для самоподготовки

Основная:

1. Дерматовенерология: учебник для студентов учреждений высш. проф. мед. образования / Е.В. Соколовский, Г.Н. Михеев, Т.В. Красносельских [и др.]; под ред. Е.В. Соколовского. – Санкт-Петербург, СпецЛит, 2017. – 687 с.

2. Паранеопластические дерматозы / под ред. Е.В. Соколовского. – СПб.: РИЦ ПСПбГМУ, 2018. – 112 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

Дополнительная:

1. Ястребов В.В. Общая гистопатология кожи. СПб.: Издательство СПбГМУ, 2015. – 56 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

2. Михеев Г.Н., Красносельских Т.В., Монахов К.Н., Аравийская Е.Р., Хобейш М.М. Учебно-методические рекомендации по овладению практическими навыками обследования больных кожными и венерическими болезнями СПб, СПбГМУ, 2013. – 43 с. (доступно для скачивания в Academic NT)

Примерный перечень тематик научно-практической работы студентов:

1. Паранеопластические буллезные дерматозы.
2. Кожный зуд.
3. Нейрофиброматоз: причины, типы, симптомы, лечение.
4. Болезнь Боуэна.
5. Рак Педжета маммарный и экстрамаммарный.
6. Поздняя кожная порфирия.
7. Злокачественный черный акантоз (acanthosis nigricans).
8. Синдром Свита.
9. Эритема кольцевидная центробежная Дарье.
10. Синдром Пейтца-Егерса-Турена.
11. Синдром Горлина-Гольца.
12. Гангренозная пиодермия: причины, симптомы, диагностика, лечение.

11. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине, включая перечень программного обеспечения и информационных справочных систем

Программное обеспечение ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. И.П. Павлова, являющееся частью электронной информационно-образовательной среды и базирующееся на телекоммуникационных технологиях:

- компьютерные обучающие программы;
- тренинговые и тестирующие программы;
- электронные базы данных:

<http://www.dermatology.ru>

- <http://www.dermis.net/>
<http://www.atlasdermatologico.com.br/>
<http://www.meddean.luc.edu/>
<http://www.dermnet.com/>
<http://www.skinatlas.com/>
<http://www.dermatlas.net/>
www.danderm.dk/atlas/
 • <http://www.dermnetnz.org/>

12. Материально-техническая база, необходимая для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Паранеопластические дерматозы»

Назначение помещений	Почтовый адрес и номер по схеме корпусов ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова	Наименование помещений	Этаж	Площадь (кв. м)		Наличие оргтехники, технических средств обучения
				Учебные помещения	Общая площадь	
Учебные помещения	ул. Льва Толстого, д. 6-8, корпус № 4, лит. 3, часть помещений 2Н	Учебный кабинет № 1	1	20,9	183,4	Доска –1 шт. Столы – 4 шт. Стулья – 22 шт.
		Учебный кабинет № 2	1	16,5		Доска –1 шт. Столы – 3 шт. Стулья – 15 шт.
		Учебный кабинет № 3	1	15,2		Доска –1 шт. Столы – 3 шт. Стулья – 12 шт.
		Учебный кабинет № 4	1	10,6		Доска –1 шт. Столы – 3 шт. Стулья – 11 шт.
		Учебный кабинет № 5	1	16,7		Доска –1 шт. Столы – 4 шт. Стулья – 20 шт.
		Учебный кабинет № 7	1	16,8		Доска –1 шт. Столы – 4 шт. Стулья – 20 шт.
		Конференц-зал (аудитория № 4)	3	86,7		Экран – 1 шт. Мультимедийный проектор – 1 шт.

						Столы – 2 шт. Стулья – 103 шт.
Помещения, используемые для практической подготовки	ул. Льва Толстого, д. 6-8, корпус № 4, лит. 3, часть помещений 2Н	Перевязочная	2	23,8	211,0	Столы – 4 шт. Стулья – 4 шт. Кушетка – 1 шт. Шкаф для средств наружной терапии – 1 шт. Оснащение для обучения практическим навыкам обследования больных: Дерматоскоп – 1 шт. Лупа – 1 шт. Стекло для витропрессии – 5 шт. Скальпель для граттажа – 2 шт. Приспособление для проверки дермографизма – 1 шт. Шпатели одноразовые – 1 уп. Перчатки резиновые одноразовые – 1 уп.
		Процедурная	2	12,8		Столы – 2 шт. Стулья – 2 шт. Кушетка – 1 шт. Шкаф медицинский – 1 шт.
		Палата № 1 (8 мест)	2	47,4		Коек – 8 шт. Кварцевый облучатель передвижной – 1 шт.
		Палата № 4 (7 мест)	2	30,2		Коек – 7 шт. Стулья – 2 шт.

		Палата № 5 (9 мест)	2	38,7		Коек – 9 шт. Кварцевый облучатель передвижной – 1 шт.
		Палата № 6 (8 мест)	3	29,8		Коек – 8 шт. Стулья – 3 шт.

Разработчики:

Профессор, д.м.н.



Т.В. Красносельских

Зав. кафедрой, д.м.н., профессор



Е.В. Соколовский

Рецензент:

Зав. кафедрой кожных и венерических болезней
ВМедА им. С.М. Кирова, д.м.н., профессор



А.В. Самцов

ЛИСТ ДОПОЛНЕНИЙ И ИЗМЕНЕНИЙ В РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЕ
за _____ / _____ учебный год

В рабочую программу дисциплины «Паранеопластические дерматозы»
для специальности «Лечебное дело», код 31.05.01
очной формы обучения вносятся следующие дополнения и изменения:
...

Дополнения и изменения внес
Профессор, д.м.н.

Т.В. Красносельских

Рабочая программа обсуждена на заседании кафедры дерматовенерологии с клиникой
« ____ » _____ 202_ г., протокол № ____

Заведующий кафедрой, д.м.н., профессор

Е.В. Соколовский

Рабочая программа одобрена цикловой методической комиссией терапевтических
дисциплин

« ____ » _____ 202_ г., протокол № ____

Председатель цикловой методической комиссии терапевтических дисциплин,
заведующий кафедрой госпитальной терапии с курсом аллергологии
и иммунологии им. акад. М.В. Черноруцкого с клиникой,
д.м.н., профессор

В.И. Трофимов