

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России)

КАФЕДРА ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ

**УТВЕРЖДЕНО**

Учебно-методическим советом  
«22» февраля 2017 г., протокол № 6

Проректор по учебной работе,  
председатель Учебно-методического совета,  
профессор

Орел В.И.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ  
КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ  
36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ  
«НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КОЖИ. НАРУШЕНИЯ ПИГМЕНТАЦИИ.  
БОЛЕЗНИ ВОЛОС»  
по специальности «Дерматовенерология»

Санкт-Петербург  
2017 г.

## СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Наследственные заболевания кожи. Нарушения пигментации. Болезни волос» по специальности «Дерматовенерология».

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Горланов И.А.	Д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой дерматовенерологии	ФГБОУ ВО СПб ГПМУ Минздрава России
2.	Леина Л.М.	к.м.н., доцент	Доцент кафедры дерматовенерологии	ФГБОУ ВО СПб ГПМУ Минздрава России
3.	Милявская И.Р.	к.м.н., доцент	Доцент кафедры дерматовенерологии	ФГБОУ ВО СПб ГПМУ Минздрава России

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности «Дерматовенерология» обсуждена на заседании кафедры дерматовенерологии «17 января» 2017 г. протокол № 6

Заведующий кафедрой, проф.



(подпись)

И.А. Горланов /  
(ФИО)

## Рецензенты

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая Должность	Место работы
1.	Новик Г.А.	Д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой педиатрии профессора И.М.Воронцова	ФГБОУ ВО СПб ГПМУ Минздрава России
2.	Теличко И.Н.	Д.м.н., профессор	Профессор кафедры кожных и венерических болезней ВМА, главный врач 4КВД	ВМА; КВД 4

## 1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

**Актуальность.** Наследственные заболевания кожи достаточно часто встречаются в практике дерматолога. Диагностика этих заболеваний представляет определенные трудности.

При всех формах генодерматозов необходимо провести медико-генетическое консультирование семьи. В некоторых случаях диагноз ставится коллегиально, с участием невролога, окулиста, педиатра.

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

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

Трудоемкость освоения – 36 академических часов.

1 академический час равен 45 минутам.

1 академический час равен 1 кредиту.

Основными компонентами программы являются:

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

Для формирования профессиональных навыков, необходимых для проведения профильной помощи (диагностических исследований) в программе отводятся часы на стажировку (далее СТЖ).

Программа СТЖ включает: формирование специальных профессиональных умений и навыков.

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

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

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-дерматовенеролога его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и

специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

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

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Наследственные заболевания кожи. Нарушения пигментации. Болезни волос» включают:

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

## **II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ**

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

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

- способность и готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);
- способность и готовность к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия (УК-2);
- способность и готовность к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения (УК-3);

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

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

эффективности современных медико-организационных и социально-экономических технологий при оказании медицинских услуг пациентам (ОПК-3).

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

**В профилактической деятельности:**

- способность и готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК-1);
- способность и готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными (ПК-2);

**В диагностической деятельности:**

- способность и готовность к определению патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10) (ПК-3);
- способность и готовность выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний среди кожных заболеваний (ПК-4).

**В лечебной деятельности:**

- способность и готовность осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии больным в соответствии с поставленным диагнозом (ПК-5);
- способность и готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации (ПК-6).

**В реабилитационной деятельности:**

- способность и готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-7);

**В психолого-педагогической деятельности:**

- способность и готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-8);

**В организационно-управленческой деятельности:**

- способность и готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК-9);
- способность и готовность осуществлять планирование своей работы и работу подчиненного среднего медицинского персонала, сотрудничество с другими специалистами и службами (социальная служба, страховая компания, ассоциация врачей), вести необходимую документацию, составлять отчет о работе за год и проводить его анализ (ПК-10);
- способность и готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей (ПК-11);
- способность и готовность владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний (ПК-12);
- способность и готовность планировать проведение профилактических прививок состоящим под наблюдением детям (ПК-13);
- способность и готовность принимать участие в проведении конференций, оказывать помощь в профессиональной деятельности коллегам и младшему медицинскому персоналу (ПК-14).

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

**По окончании обучения врач-дерматовенеролог должен знать:**

- законодательство Российской Федерации по вопросам организации дерматологической помощи населению;
- принципы социальной гигиены, биосоциальные аспекты здоровья и болезни; основы медицинской этики и деонтологии в дерматовенерологии;

- организацию дерматовенерологической помощи населению
- этику и деонтологию в дерматовенерологии
- общие принципы и основные методы клинической, инструментальной и лабораторной диагностики функционального состояния органов и систем человеческого организма;
- анатомию и физиологию кожи, общую патологию кожных болезней с, возрастные особенности кожи, уход за здоровой кожей и ее придатками;
- этиологию и патогенез инфекционных заболеваний кожи их проявления и механизмы развития, методы их рациональной диагностики, эффективной терапии и профилактики;
- эпидемиологию заразных кожных болезней и инфекций, передаваемых половым путем;
- противоэпидемические мероприятия в очаге инфекции при заразных кожных болезнях и инфекциях, передаваемых половым путем;
- механизмы иммунопатологических реакций при кожных болезнях и инфекциях, передаваемых половым путем;
- патоморфологические изменения при кожных болезнях и инфекциях, передаваемых половым путем;
- основы диагностики кожных болезней и инфекций;
- диагностические методы, применяемые в дерматовенерологии, показания к их назначению;
- дифференциальную диагностику кожных болезней;
- основы фармакотерапии при различных дерматовенерологических заболеваниях; принципы лечения кожных болезней;
- показания к госпитализации больных с кожными заболеваниями, заболеваниями, передаваемыми половым путем;
- меры профилактики при кожных болезнях и инфекциях, передаваемых половым путем;
- средства реабилитации, физиотерапевтические методы, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;
- основы диетотерапии при кожных болезнях и инфекциях.
- основные положения экспертизы временной нетрудоспособности, медико-социальной экспертизы, а также судебной и военной экспертизы при дерматовенерологических заболеваниях;
- адаптивные реакции, с позиций концепции саногенеза, на клеточно-тканевом, органном и организменном уровнях, взаимосвязь адаптивных и патогенных реакций и процессов, определяющих характер и исходы синдромов и болезней;
- основы доказательной медицины, современные научные концепции клинической патологии, принципы диагностики, профилактики и терапии заболеваний;
- современные методики вычисления и анализа основных медико-демографических показателей состояния здоровья населения;
- основные принципы организации оказания первичной медико-санитарной, скорой, неотложной, специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи, медицинской помощи пациентам, страдающим социально-значимыми и социально обусловленными заболеваниями;
- правовые, организационные, экономические аспекты применения современных информационно-коммуникационных технологий в здравоохранении;
- общественно значимые моральные нормы и основы нравственного поведения;
- общую характеристику и медико-санитарные последствия чрезвычайных ситуаций;
- классификацию, определение и источники чрезвычайных ситуаций;
- организацию защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки и стихийных бедствиях;
- основы организации и проведения санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий в очагах особо опасных инфекций, в чрезвычайных ситуациях природного и техногенного характера мирного и военного времени;
- особенности оказания и организации терапевтической помощи в чрезвычайных ситуациях и при катастрофах, террористических актах и локальных вооруженных конфликтах;
- организацию лечебно-эвакуационных мероприятий, типичные диагностические и лечебные мероприятия первичной врачебной медико-санитарной помощи;

- основы организации скорой медицинской помощи в медицине катастроф, принципы санитарно-авиационной эвакуации;
- типовую учетно-отчетную медицинскую документацию в медицинских организациях в чрезвычайных ситуациях;
- особенности медицинского снабжения организаций и формирований, предназначенных для медико-санитарного обеспечения населения в чрезвычайных ситуациях различного характера;

**По окончании обучения врач-дерматовенеролог должен уметь:**

- получить информацию о заболевании; – собирать анамнез и анализировать жалобы кожных и венерических больных;
- дифференцировать морфологические элементы сыпи;
- использовать основные клинические приёмы для диагностики кожных и венерических заболеваний;
- применять основные диагностические тесты при неинфекционных поражениях кожи и слизистых оболочек;
- трактовать результаты микроскопических, люминисцентных, ПЦР- методов исследования;
- проводить дифференциальный диагноз кожных заболеваний;
- оценить причину и тяжесть состояния больного и принять необходимые меры для выведения больного из этого состояния;
- обосновать схему, план и тактику ведения больного, показания и противопоказания к назначению лекарственных препаратов, оперативного лечения;
- разработать план подготовки больного к терапии, определить соматические противопоказания;
- решить вопрос о возможности продолжения профессиональной деятельности больного, оформить надлежащим образом медицинскую документацию;
- рассчитывать и анализировать основные медико-демографические показатели;
- рассчитывать и анализировать основные показатели, характеризующие деятельность первичной медико-санитарной, скорой, неотложной, специализированной в том числе высокотехнологичной медицинской помощи, оказываемой в амбулаторно-поликлинических и стационарных медицинских организациях;
- применять основные методические подходы к анализу, оценке, экспертизе качества медицинской помощи для выбора адекватных управленческих решений;
- организовывать обработку и защиту персональных данных в медицинской организации;
- работать со специальными медицинскими регистрами;
- осуществлять общее руководство использованием информационной системы в медицинской организации;
- применять информационные технологии для решения задач в своей профессиональной деятельности;

**По окончании обучения врач-дерматовенеролог должен владеть навыками:**

- методикой обследования дерматовенерологического больного
- анализа получаемой информации;
- диагностики и подбора адекватной терапии конкретных дерматовенерологических заболеваний;
- диагностическими методиками, применяемыми в дерматологии (дерматоскопия, биопсия кожи, взятие соскоба на грибы)
- распознавания и лечения неотложных состояний в дерматовенерологии;
- расчета и анализа статистических показателей, характеризующих состояние здоровья населения и системы здравоохранения;
- анализа деятельности различных подразделений медицинской организации;
- составления различных отчетов, подготовки организационно-распорядительных документов;
- оформления официальных медицинских документов, ведения первичной медицинской документации;

- работы с медицинскими информационными ресурсами и поиска профессиональной информации в сети Интернет;
- работы с научной литературой;
- основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первичной врачебной медико-санитарной помощи при угрожающих жизни состояниях;
- организации санитарно-противоэпидемических (профилактических) мероприятий при чрезвычайных ситуациях природного и техногенного характера в мирное и военное время;
- правильного ведения медицинской документации в чрезвычайных ситуациях.

### III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОМУ ЗАЧЕТУ

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

### IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

#### РАЗДЕЛ 1. Наследственные заболевания с нарушением кератинизации

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Общая характеристика заболеваний из группы ихтиозов. Классификация.
1.2	Первичные формы ихтиоза
1.2.1	Вульгарный ихтиоз. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
1.2.2	X-сцепленный рецессивный ихтиоз. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
1.2.3	Аутосомно-рецессивный врожденный ихтиоз
1.2.4	Эпидермолитический гиперкератоз (врожденная буллезная ихтиозиформная эритродермия). Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
1.3	Ихтиозиформные дерматозы
1.3.1	Синдром Нетертона
1.3.2	Синдром Руда.
1.3.3	КИД-синдром
1.3.4	Синдром Шегрена-Ларсена
1.4	Кератодермии
1.4.1	Ладонно-подошвенные гиперкератозы.
1.4.2	Эритрокератодермии
1.4.3	Фолликулярные кератозы

#### РАЗДЕЛ 2. Врожденный буллезный эпидермолиз

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Общая характеристика заболеваний из группы врожденного буллезного эпидермолиза. Классификация.
2.2	Простой врожденный буллезный эпидермолиз
2.3	Дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз
2.3.1	Дистрофический полидиспластический врожденный буллезный эпидермолиз. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.3.2	Дистрофический гиперпластический врожденный буллезный эпидермолиз. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
2.4	Синдром Киндлера
2.5	Пузырчатка семейная доброкачественная хроническая (синдром Хейли-Хейли).

### РАЗДЕЛ 3. Факоматозы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Преимущественно эктодермальные факоматозы
3.1.1	Нейрофиброматоз I и II типа. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
3.1.2	Туберозный склероз (Болезнь Бурневиля-Прингла). Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение
3.2	Преимущественно мезодермальные факоматозы
3.2.1	Ангиоматоз Штурге-Вебера-Краббе. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
3.2.2	Ангиоматоз Гиппеля-Ландау. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
3.2.3	Атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
3.3	Преимущественно энтодермальные факоматозы.
3.3.1	Синдром Пейтца-Йегерса-Турена. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.

### РАЗДЕЛ 4. Редкие генодерматозы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.1	Энтеропатический акродерматит. Этиопатогенез. Клиника, диагностика, лечение.
4.2	Синдром недержания пигмента (Блоха Сульцбергера)
4.3	Эктодермальные дисплазии. Гидротические и гипогидротические. . Синдром гиперэластичной соединительной ткани.

### РАЗДЕЛ 5. Нарушения пигментации. Болезни волос и ногтей

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	Нарушения пигментации
5.1.1	Альбинизм.
5.1.2	Витилиго.
5.2	Болезни волос
5.2.1	Врожденные заболевания волос.
5.2.2	Приобретенные заболевания волос
5.3	Болезни ногтей
5.3.1	Транзиторные изменения ногтей
5.3.2	Врожденные заболевания ногтей

### РАЗДЕЛ 6

#### Стажировка

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Осмотр больных в клинике с написанием кожного статуса, плана обследования и лечения.
6.2	Участие в амбулаторном приеме.

## V. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

**Цель:** систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам дерматовенерологии.

Категория обучающихся: врачи-дерматовенерологи

Трудоемкость обучения: **36** академических часов

Форма обучения: очная

Режим занятий: 6 академических часов в день

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	СТЖ	ПЗ	СЗ	Итоговая аттестация	
<b>1.</b>	<b>Наследственные заболевания с нарушением кератинизации</b>	<b>10</b>	<b>2</b>		<b>4</b>	<b>4</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
1.1.	Общая характеристика заболеваний из группы ихтиоза. Классификация.		2					
1.2	Первичные формы ихтиоза				4			
1.3	Ихтиозиформные синдромы					2		
1.4	Кератодермии					2		
<b>2.</b>	<b>Врожденный буллезный эпидермолиз</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>2</b>	<b>2</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
2.1	Общая характеристика заболеваний из группы врожденного буллезного эпидермолиза. Классификация.		0,5					
2.2	Простой врожденный буллезный эпидермолиз		0,5		1			
2.3	Дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз.		0,5		1			
2.4	Синдром Киндлера		0,5			1		
2.5	Пузырчатка семейная доброкачественная хроническая (синдром Хейли-Хейли).					1		
<b>3.</b>	<b>Факоматозы</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>2</b>	<b>2</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
3.1	Преимущественно эктодермальные факоматозы		2		2			
3.2	Преимущественно мезодермальные факоматозы					1		
3.3	Преимущественно энтодермальные факоматозы					1		
<b>4.</b>	<b>Редкие генодерматозы</b>	<b>2</b>				<b>2</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
4.1	Энтеропатический акродерматит					1		
4.2	Недержание пигмента					0,5		
4.3	Эктодермальные дисплазии. Синдром гиперэластичной соединительной ткани.					0,5		
<b>5.</b>	<b>Нарушения пигментации. Болезни волос и ногтей</b>	<b>6</b>	<b>2</b>		<b>2</b>	<b>2</b>		<b>Текущий контроль (тесты)</b>
5.1	Нарушения пигментации		1		2			
5.2	Болезни волос		0,5			1		
5.3	Болезни ногтей		0,5			1		
<b>6.</b>	<b>Стажировка</b>	<b>4</b>		<b>4</b>				<b>Текущий контроль (оценка практических навыков, решение кейсов)</b>
6.1	Осмотр больных в клинике с написанием кожного статуса, плана обследования и лечения.			2				
6.2	Участие в амбулаторном приеме.			2				
<b>Итоговая аттестация</b>		<b>2</b>					<b>2</b>	<b>зачет</b>
<b>Всего</b>		<b>36</b>	<b>8</b>	<b>4</b>	<b>10</b>	<b>12</b>	<b>2</b>	

## VI. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

### Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	Общая характеристика заболеваний из группы ихтиоза. Классификация.	1.1	УК-1,2,3, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
2.	Общая характеристика заболеваний из группы врожденного буллезного эпидермолиза. Классификация. Простой врожденный буллезный эпидермолиз. Дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз. Синдром Киндлера.	2.1, 2.2, 2.3, 2.4	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
3.	Преимущественно эктодермальные факоматозы	3.1	ОПК-3, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10, ПК-11
4.	Нарушения пигментации. Болезни волос. Болезни ногтей	5.1,5.2,5.3	ОПК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10, ПК-11

### Тематика практических занятий:

№	Тема практического занятия	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Первичные формы ихтиозов.	1.2	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10
2.	Простой врожденный буллезный эпидермолиз. Дистрофический врожденный буллезный эпидермолиз.	2.2, 2.3	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
3.	Нарушения пигментации	5.1	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14

### Тематика семинарских занятий:

№	Тема практического занятия	Содержание	Формируемые компетенции
1.	Ихтиозиформные синдромы	1.3	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
2.	Кератодермии.	1.4	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
3.	Синдром Киндлера. Пузырчатка семейная доброкачественная хроническая (синдром Хейли-Хейли).	2.4, 2.5	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
4.	Энтеропатический акродерматит. Недержание пигмента. Эктодермальные дисплазии. Синдром гиперэластичной соединительной ткани.	4.1,4.2, 4.3	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14
5.	Болезни волос. Болезни ногтей	5.2, 5.3	ОПК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-11, ПК-14

## Стажировка

№	Тема	Содержание	Формируемые компетенции
1.	Осмотр больных в клинике с написанием кожного статуса, плана обследования и лечения.	6.1	ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8
2	Участие в амбулаторном приеме.	6.2	ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8

## VII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

### I. Источники литературы

#### A. Основные:

1. Детская дерматовенерология. Учебник под редакцией И.А. Горланова. М.:ГЭОТАР – Медиа; 2017.- 506.
2. Скрипкин, Ю.К. Кожные и венерические болезни: Учебник. М.:ГЭОТАР – Медиа, 2009. – 544с.;
3. Горланов И.А., Леина Л.М., Милявская И.Р., Заславский Д.В. Болезни кожи новорожденных и грудных детей. СПб ФОЛИАНТ, 2016.- 207с.
4. Самцов А.В., Барбинов, В.В. Дерматовенерология: Учебник.– СПб.: СпецЛит, 2008. – 352с.;
5. Федеральные клинические рекомендации. ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ. 2016.- 768с.

#### Б. Дополнительные:

1. Хегер Петер Г. Детская дерматовенерология. Перевод с немецкого. Бином М., 2013.- 634с.
2. Коэн Б.А. Педиатрическая дерматология. Перевод с английского. М.»МЕДпресс-информ», 2015.- 424с.
3. Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В., Мордовцева В.В. Наследственные болезни и пороки развития кожи. Атласю Москва, НАУКА 2004, 174с.

### II. Электронные источники литературы

#### A. Основные:





1. Атлас кожных и венерических болезней [Текст]: Учебное пособие / Курдина М.И. -: Медицина, 2008. – 384 с
2. Дерматовенерология [Текст]: Учебник / Чеботарев В.В., Тамразова О.Б., Чеботарева Н.В. и др. -2013. - 584 с. :ил.

#### Б. Дополнительные:

1. Болезни кожи и инфекции, передаваемые половым путём [Текст]: Справочник / Ю. К. Скрипкин, Г. Д. Селицкий, С. М. Федоров, Ф. В. Хубиева. - М. : Медицинское информационное агентство, 2006. - 542 с. - Библиогр.: с. 496-510 . - Предм. указ.: с. 511-534. - Б. ц.
2. Горланов, Игорь Александрович. Детская дерматовенерология [Электронный ресурс]: Учеб. для студ. учреждений высш. мед. проф. образования / И. А. Горланов, Д. В. Заславский [и др.] ; Под ред. И.А. Горланова. - М. : Издательский центр "Академия", 2012. - 1 эл. опт. диск ; 352 с. : ил. - Библиогр.: с. 346-347. - ISBN 978-5-7695-7481-8 (в кор.) : Б. ц.
3. Клиническая дерматовенерология [Текст]: Рук. для врачей : в 2 т. / (В. Г. Акимов и др.) ; ред.: Ю. К. Скрипкин, Ю. С. Бутов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - Т. 1. - 2009. - 713 с. : ил. - Библиогр. в конце гл. - Предм. указ. : с. 703-713. - ). - Б. ц.
4. Клиническая дерматовенерология [Текст]: Рук. для врачей : в 2 т. / ред.: Ю. К. Скрипкин, Ю. С. Бутов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - Т. 2 / (А. Б. Смулевич и др.). - 2009. - 921 с. : ил. - Библиогр. в конце гл. - Предм. указ. : с. 913-921. - ). - Б. ц.

5. Скрипкин, Юрий Константинович. Кожные и венерические болезни [Текст]: Учебник (для мед. вузов) / Ю. К. Скрипкин, А. А. Кубанова, В. Г. Акимов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 543 с. : ил. - Б. ц.
6. Скрипкин, Юрий Константинович. Кожные и венерические болезни [Текст] : Учеб. (для студентов мед. вузов) / Ю. К. Скрипкин, А. А. Кубанова, В. Г. Акимов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 538 с.: ил. - Б. ц.

#### Программное обеспечение:

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

#### Базы данных, информационно справочные системы:

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

### МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

Сведения об оснащенности образовательного процесса специализированным и лабораторным оборудованием

Наименование специализированных аудиторий и лабораторий	Перечень оборудования		Примечание
	Необходимо	Фактическое наличие	
1	2	2	3
Ауд. № 1 «Учебная комната»		1. Мультимедийный проектор - 1 2. Ноутбук 3. Муляжи 4. Таблица 5. Телевизор 6. Лампа Вуда 7. Микроскоп - 1	Программное обеспечение: MS Office, тестовая программа с банком заданий
Ауд. № 2 «Учебная комната»		1. Телевизор 2. Видеоманитофон 3. Муляжи 4. Фотоматериалы 5. Таблицы 6. Лампа Вуда 7. Дерматоскоп	Телевизор и видеоманитофон используются для внедрения инноваций по дисциплине
Ауд. № 3 «Учебная комната»		1. Таблицы 2. Муляжи 3. Лампа Вуда 4. Мультимедийный проектор 5. Ноутбук	
Ауд. № 4 «Учебная комната» На базе Обл. КВД		1. Таблицы 2. Муляжи 3. Лупа	
Ауд. №5 Учебная комната на базе КДЦ (кабинет для приема больных)		1. Таблицы 2. Дерматоскоп	

Ауд.№ 6 Кабинет для приема больных на базе КВД №2			
---	--	--	--

## VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

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

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Дерматовенерология» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

### Примерная тематика контрольных вопросов:

1. Определение термина, типы наследования, методы их выявления.
2. Вульгарный доминантный ихтиоз, тип наследования, разновидности, их клиника, течение, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение.
3. Врожденный ихтиоз, тип наследования, клинические проявления, диагностика, лечение, диспансеризация.
4. Врожденная ихтиозиформная эритродермия (сухой тип), наследование, клиника, течение, диагностика, лечение.
5. Врожденная ихтиозиформная эритродермия (буллезный тип Брока), наследование, клиника, течение, диагностика, лечение.
6. X-сцепленный с полом ихтиоз. Клинические проявления, течение, диагностика, лечение.
7. Врожденный буллезный эпидермолиз, разновидности, типы наследования. Клиническая характеристика. Весенне-летняя форма эпидермолиза типа Вебера-Кокейна.
8. Врожденный буллезный эпидермолиз. Простая форма, тип наследования, клиника, течение, диагностика, лечение.
9. Дистрофический буллезный эпидермолиз, гиперпластический вариант, клиника, течение, диагностика, лечение.
10. Врожденный буллезный эпидермолиз - полидиспластический вариант, тип наследования, клиника, течение, диагностика, лечение.
11. Врожденный буллезный эпидермолиз - тип Герлица, наследование, клиника, течение.
12. Кератодермии, определение. Клиника диффузной кератодермии (тип Унны-Тоста), диагностика, лечение.
13. Кератодермии. Клиника кератодермии (тип Грейтера), диагностика, лечение.
14. Красный отрубевидный лишай Девержи. Клиника, течение, диагностика, лечение.
15. Факоматозы (болезнь Реклингаузена, Прингля-Бурневиля).
16. Энтеропатический акродерматит.
17. Синдром недержания пигмента (Блоха-Сульцбергера).

### Задания, выявляющие практическую подготовку врача-дерматовенеролога:

#### 1. Ситуационные задач (пример):

##### Задача 1

У девочки 8 лет мать отмечает с 2-х летнего возраста образование грязновато-серых чешуек на коже разгибательных поверхностей конечностей. Туловище, лицо, крупные складки свободны от поражения. Общее состояние ребенка не нарушено. Подобного типа явления отмечались в прошлом у отца ребенка и в настоящее время у старшего брата, но значительно менее выраженные.

Ваш диагноз?

Причина болезни?

## Задача 2

У ребенка с первых лет жизни на местах даже легких травм (чаще всего на локтях и коленях) появляются пузыри, которые при вскрытии дают образование эрозии, либо их содержимое ссыхается в корки. Рубцов на месте пузырей нет. Подобное заболевание имеется у матери.

Ваш диагноз?

Какие рекомендации Вы дадите матери?

### 2. Практические навыки:

1. Симптом Никольского. Методика выявления. Механизм образования.
2. Дать рекомендации по применению увлажняющих средств. Перечислить основные препараты.
3. Написать план обследования пациента с алопецией.
4. Написать план обследования пациента с Витилиго.
5. Назначит лечение пациенту с вульгарным ихтиозом, выписать рецепты.
6. Назначить лечение пациенту с врожденным буллезным эпидермолизом, выписать рецепты.
7. Определение пузыря. Механизм его происхождения. Клиническое отличие от пузырька. Для каких заболеваний характерны.

### 3. Примеры тестовых заданий:

1. Гиперэластическая кожа (синдром Элерса – Данлоса) характеризуется всем перечисленным, кроме
  - а) проявления с раннего детского возраста
  - б) повышенной ранимости кожи с легким образованием гематом, медленно заживающих ран и атрофических рубцов
  - в) чрезмерной растяжимости кожи в области суставов и на лице
  - г) чрезмерной гибкости и подвывихов суставов
  - д) ангиоидных полос на сетчатке глаз
2. Лентиго отличается от веснушек всем перечисленным, кроме
  - а) большего размера пятен
  - б) существования с первого года жизни
  - в) отсутствия приуроченности к участкам, подвергающимся инсоляции
  - г) увеличения количества меланоцитов в биоптате из пятна
  - д) более светлой окраски
3. Диагностика моногенных дерматозов включает все перечисленное, кроме
  - а) пробы на потоотделение и салоотделение
  - б) исследования дерматоглифики и комплекса диспластических стигм
  - в) исследования кариотипа
  - г) гистологического и электронномикроскопического исследования кожи
  - д) микроскопии стержня волоса
4. Наследственную эритему ладоней и подошв надо дифференцировать со следующими болезнями, кроме
  - а) эритемы ладоней при циррозе печени
  - б) ладонно-подошвенной формы болезни Девержи
  - в) рубромикоза ладоней и подошв
  - г) центробежной эритемы
  - д) ладонно-подошвенной формы псориаза

5. Типичные пигментации при множественном нейрофиброматозе (болезни Реклингхаузена) характеризуется всем перечисленным, кроме
- а) появления пигментации с первого года жизни
  - б) овальных и округлых крупных «кофейных» пятен
  - в) веснушчатоподобной пигментации в подмышечных и паховых складках
  - г) постепенного увеличения числа «кофейных» пятен (не менее 6)
  - д) темного цвета пигментаций и обильных волос на их поверхности
6. Диагноз буллезной ихтиозоформной эритродермии может быть поставлен на основании наличия всего перечисленного, кроме
- а) пузырей
  - б) папилломатозных роговых разрастаний
  - в) эрозий
  - г) гиперемии
  - д) характерного диспластического лица

### **НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ**

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Приказ Минобрнауки России от 01.07.2013 N 499 (ред. от 15.11.2013) "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам" (Зарегистрировано в Минюсте России 20.08.2013 N 29444)