

Федеральное агентство научных организаций
Федеральное государственное бюджетное учреждение науки
Институт иммунологии и физиологии
Уральского отделения Российской академии наук
ФГБУН ИИФ УрО РАН

УТВЕРЖДАЮ
Директор, академик   В.А. Черешнев
«30» октября 2014

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ
«КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕРВИЧНЫХ
ИММУНОДЕФИЦИТОВ»

Направление подготовки: 30.06.01 Фундаментальная медицина

Направленность (профиль подготовки): клиническая иммунология,
аллергология

Квалификация выпускника: Исследователь. Преподаватель-
исследователь

Форма обучения: очная

Екатеринбург – 2014

1. Цели и задачи дисциплины

Целью обучения по специальности «Клинические проявления первичных иммунодефицитов» является подготовка кадров в области клинической иммунологии и аллергологии, сформировать у будущего специалиста научные знания об общих закономерностях развития иммунной системы, конкретных механизмах иммунного ответа, развития иммунной патологии вообще первичных иммунодефицитов в частности.

Задачи:

1. Формирование и углубление знаний в области этиологии, патогенеза, первичных иммунодефицитов.
2. Формирование и углубление знаний в области эпидемиологии и распространенности иммунодефицитов в популяции.
3. Формирование знаний по диагностике, лечению и профилактике иммунодефицитных состояний, оценке их эффективности.
4. Формирование навыков использования современных методов и технологий медицинского, социального и биологического обеспечения при иммунодефицитах.

2. Место дисциплины в структуре ОПОП аспирантуры

Дисциплина «Клинические проявления первичных иммунодефицитов» относится к специальным дисциплинам отрасли науки и научной специальности, включенной в обязательные дисциплины образовательной составляющей ОПОП по специальности 14.03.09 – «Клиническая иммунология, аллергология».

3. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине:

В результате освоения дисциплины обучающийся должен:

Знать:

- структуру и функции иммунной системы человека;
- возрастные особенности иммунной системы;
- клеточно-молекулярные механизмы развития и функционирования иммунной системы;
- генетические аспекты иммунопатологии, в частности первичных иммунодефицитов;
- основные этапы и типы иммунного ответа, генетический контроль иммунного ответа;
- методы иммунодиагностики;
- методы оценки иммунного профиля, показания и принципы его оценки;
- иммунопатогенез различных заболеваний;

- методы выявления патологии иммунной системы человека (иммунодефициты) и иммунозависимых заболеваний;
- показания к применению иммунотропной терапии, методы иммунотерапии.

Уметь:

- применять различные методы иммунологической диагностики;
- охарактеризовать состояние иммунной системы человека, оценить роль компонентов иммунитета;
- обосновать необходимость клинко-иммунологического обследования и исследовательскую программу при иммунодефицитах;
- интерпретировать результаты оценки иммунного профиля;
- интерпретировать результаты диагностических иммунологических тестов;
- обосновать необходимость применения иммунокорректирующей терапии.

Владеть:

- базовыми технологиями преобразования информации: текстовые, табличные редакторы, поиск в сети Интернет;
- понятиями специфичности, достоверности и чувствительности наиболее часто встречающихся лабораторных тестов;
- алгоритмами постановки предварительного иммунологического диагноза с последующим направлением к врачу аллергологу-иммунологу;
- основами диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи при неотложных и угрожающих жизни состояниях с иммунными нарушениями.

4. Структура и содержание дисциплины

Общая трудоемкость дисциплины составляет 3 зачетных единицы, 108 ак. часов. Время проведения 1 семестр

Таблица 1

Структура дисциплины, виды и объем учебной работы

№ п/п	Разделы дисциплины	Семестр	Виды учебной работы, включая самостоятельную работу студентов и трудоемкость (в часах)				Коды компетенций	Формы текущего контроля успеваемости (по неделям семестра) Форма промежуточной аттестации (по семестрам)
			Л	ЛР	ПЗ (С)	СР		
1	Общие представления и диагностические подходы	1	8		3	18	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4	Р
2	Генетика	1	3		3	20	УК-1, УК-2, УК-	Р

	первичных иммунодефицитов						3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4	
3	Ведение (менеджмент) первичных иммунодефицитов	1			3	25	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4	Р
4	Технологии ведения первичных иммунодефицитов в системе здравоохранения	1	3			22	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4	Р
	итого		14		9	85		зачет

ПРИМЕЧАНИЕ: КР- контрольная работа, Л – лекции, ПЗ – практические занятия, ЛР – лабораторные работы; СР – самостоятельная работа аспиранта.

5. Содержание разделов дисциплины

Таблица 2

Содержание разделов дисциплины

№ п/п	Наименование раздела	Содержание раздела
1	Общие представления и диагностические подходы	Эпидемиология, распространенность, демография. Классификации первичных иммунодефицитов. Этапы диагностики первичных иммунодефицитов. Клинические признаки первичных иммунодефицитов. Клинико-лабораторные методы исследования
2	Генетика первичных иммунодефицитов	Формы наследования. Базовые принципы генетического тестирования. CNV тесты. Технологии ДНК-секвенирования
3	Ведение (менеджмент) первичных иммунодефицитов	Профилактика инфекционных осложнений. Вакцинация лиц с первичным иммунодефицитом. Контроль аутоиммунных осложнений при первичных иммунодефицитах. Заместительная терапия. Прочие специфические виды терапии. Методы, подходы, мониторинг. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Экспериментальные методы лечения первичных иммунодефицитов: трансплантация тимуса, генная терапия.
4	Технологии ведения первичных иммунодефицитов в системе здравоохранения	Амбулаторные и стационарные технологии. Правовые вопросы ведения пациентов с первичными иммунодефицитами. Образовательные программы для пациентов с первичными иммунодефицитами

6. Перечень лекций, семинарских, практических занятий, лабораторных и самостоятельных работ

Таблица 3

Перечень занятий и формы контроля

№ п/п	Наименование раздела	Вид занятия	Тема занятия (самостоятельной работы)	Форма текущего и промежуточного контроля
1.1	Общие представления и	Л	Эпидемиология,	УО

	диагностические подходы		распространенность, демография	
1.2		С	Классификации первичных иммунодефицитов	Д
1.3		СР	Этапы диагностики первичных иммунодефицитов.	УО
1.4		Л	Клинические признаки первичных иммунодефицитов	УО
1.5		Л	Клинико-лабораторные методы исследования	УО
2.1	Генетика первичных иммунодефицитов	Л	Формы наследования	УО
2.2		С	Базовые принципы генетического тестирования. CNV тесты.	УО
2.3		СР	Технологии ДНК-секвенирования	Д
3.1	Ведение (менеджмент) первичных иммунодефицитов	СР	Профилактика инфекционных осложнений	УО
3.2		С	Вакцинация лиц с первичным иммунодефицитом	УО
3.3		СР	Контроль аутоиммунных осложнений при первичных иммунодефицитах	УО
3.4		СР	Заместительная терапия. Прочие специфические виды терапии. Методы, подходы, мониторинг	УО
3.5		СР	Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток	УО
3.6		СР	Экспериментальные методы лечения первичных иммунодефицитов: трансплантация тимуса, генная терапия	Д
4.1	Технологии ведения первичных иммунодефицитов в системе здравоохранения	Л	Амбулаторные и стационарные технологии. Правовые вопросы ведения пациентов с первичными иммунодефицитами	УО
4.2		СР	Образовательные программы для пациентов с первичными иммунодефицитами	Д
Итоговый контроль				ЗАЧЕТ

ПРИМЕЧАНИЕ: Виды занятий: Л – лекции, С – семинары, П – практические занятия, ЛЗ - лабораторные занятия, СР – самостоятельная работа.

Формы текущего контроля: УО - устный опрос (собеседование), Р - реферат, П - проект, Д - доклад, КЛ - конспект лекции, ГД - групповая дискуссия, ОСР – оценка сопоставимости результатов, РИ – результат исследования (контроль качества и статистическая обработка) и др.

7. Информационные ресурсы

Таблица 4

Карта обеспечения учебно-методической литературой

№ п/п	Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы	Количество экземпляров
Основная литература		
1	Ярилин А. А. Иммунология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010 г	1
2	Хаитов Р.М., Ярилин А.А., Пинегин Б.В. Иммунология. Атлас. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011 г.	2
3	Хаитов Р.М., Пинегин Б.В., Ярилин А.А. Руководство по клинической иммунологии. Диагностика заболеваний иммунной системы: руководство для врачей. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 352 с	1
4	Клиническая иммунология. Под ред. А.В. Караулова. М.: МИА, 1999 г	1
5	Хаитов Р.М. Физиология иммунной системы. М.: ВИНТИ РАН, 2001г.	1
6	Gavin Spickett. Oxford Handbook of Clinical Immunology and Allergy (Oxford Handbook Series). Third edition. 549 p. 2013	1
Дополнительная литература		
7	Первичные дефекты иммунной системы, являющиеся следствием иммунной дисрегуляции. Под ред. Е.Д. Пашенова, А. Г. Румянцева. М.: Медпрактика – М. 2008 г.	1
8	Первичные иммунодефициты: молекулярно-генетические механизмы и принципы диагностики - Методическое пособие. – Москва, 2012. – 27с.	1
9	Практическое руководство по детским болезням. Под общей редакцией В. Ф. Коколиной и А. Г. Румянцева. Том 8. Иммунология детского возраста. Под ред. А. Ю. Щербины, Е. Д. Пашанова. М.: Медпрактика-М. 2006 г.	1
10	Принципы терапии первичных иммунодефицитов – Методические рекомендации. – Москва, 2012. – 19с.	1

Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине

Таблица 5

Перечень печатных, технических и электронных средств обучения

№ п/п	Наименование	Вид	Форма доступа
1	Методические рекомендации по ведению пациентов и диагностике	Печатный	Лаборатория иммунологии воспаления
2	Мультимедийные презентации лекций, семинаров, клинических случаев	CD/DVD Сетевой	Лаборатория иммунологии воспаления
3	Web-ресурсы https://www.clinimmsoc.org/ https://www.immunology.org/ nar.oxfordjournals.org www.aacijournal.com www.piduk.org www.iuisonline.org esid.org www.cytometry.org www.scid.net/ http://primaryimmune.org biomedcentral.com pid.nci.nih.gov/ www.seedgenes.org http://www.iuisonline.org http://www.ncbi.nlm.nih.gov www.aaaai.org www.piduk.org/	Электр.	Online доступ
4	Образовательные сайты: База данных «Российская медицина». eLIBRARY - Научная электронная библиотека Серия приложений к Национальным руководствам.	Электр.	Online доступ
5	Серия учебных роликов по молекулярной иммунологии	Электр., CD/DVD	Лаборатория иммунологии воспаления
6	Использование программы Microsoft Excel для обучения статистическому анализу	Электр	Лаборатория иммунологии воспаления
7	Электронная версии учебных изданий по гистологии, наглядной иммунологии	Электр	Лаборатория иммунологии воспаления

8. Материально-техническое обеспечение

Таблица 6

Обеспеченность помещениями для аудиторных занятий и мультимедийного оборудования

№ п/п	Наименование дисциплины	Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, лабораторий и пр. с перечнем основного оборудования	Форма владения, пользования (собственность, оперативное управление, аренда и т.п.)
1	Клинические проявления первичных иммунодефицитов	<p>ФГБУН Институт иммунологии и физиологии УрО РАН: Актовый зал (к. 115), Аудитория, оснащенная посадочными местами, столами, мультимедийным оборудованием (проектор, компьютер)</p> <p>ФГБУН Институт иммунологии и физиологии УрО РАН: Лаборатория иммунологии воспаления (к. 107, к. 327 – компьютер, интернет, Наглядные пособия; видео- и учебные фильмы; слайды; Компьютер с выходом в интернет; компьютерные аудио-визуальные презентации; инструктивно-методические разработки для самостоятельной работы; учебная и дополнительная специальная литература).</p>	Собственность ИИФ УрО РАН

Таблица 7

Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине

№ п/п	Наименование раздела	Содержание самостоятельной работы	Учебно-методическое обеспечение
1	Общие представления и диагностические подходы	Анализ реферативных журналов и электронных источников с учетом содержания раздела дисциплины.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Ярилин А. А. Иммунология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010 г 2. Хаитов Р.М., Ярилин А.А., Пинегин Б.В. Иммунология. Атлас. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011 г. 3. Хаитов Р.М., Пинегин Б.В., Ярилин А.А. Руководство по клинической иммунологии. Диагностика заболеваний иммунной системы: руководство для врачей. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 352 с 4. Клиническая

			<p>иммунология. Под ред. А.В. Караулова. М.: МИА, 1999 г.</p> <p>5. Хаитов Р.М. Физиология иммунной системы. М.: ВИНТИ РАН, 2001г.</p> <p>6. Первичные дефекты иммунной системы, являющиеся следствием иммунной дисрегуляции. Под ред. Е.Д. Пашенова, А. Г. Румянцева. М.: Медпрактика – М. 2008 г.</p>
2	Генетика первичных иммунодефицитов	Анализ реферативных журналов и электронных источников с учетом содержания раздела дисциплины.	<p>1. Gavin Spickett. Oxford Handbook of Clinical Immunology and Allergy (Oxford Handbook Series). Third edition. 549 стр. 2013</p> <p>2. Первичные дефекты иммунной системы, являющиеся следствием иммунной дисрегуляции. Под ред. Е.Д. Пашенова, А. Г. Румянцева. М.: Медпрактика – М. 2008 г.</p> <p>3. Первичные иммунодефициты: молекулярно-генетические механизмы и принципы диагностики - Методическое пособие. – Москва, 2012. – 27с.</p>
3	Ведение (менеджмент) первичных иммунодефицитов	Анализ реферативных журналов и электронных источников с учетом содержания раздела дисциплины.	<p>1. Практическое руководство по детским болезням. Под общей редакцией В. Ф. Коколиной и А. Г. Румянцева. Том 8. Иммунология детского возраста. Под ред. А. Ю. Щербины, Е. Д. Пашанова. М.: Медпрактика-М. 2006 г.</p> <p>2. Принципы терапии первичных иммунодефицитов – Методические рекомендации. – Москва, 2012. – 19с.</p>
4	Технологии ведения первичных иммунодефицитов в системе здравоохранения	Анализ реферативных журналов и электронных источников с учетом содержания раздела дисциплины.	<p>1. Практическое руководство по детским болезням. Под общей редакцией В. Ф. Коколиной и А. Г. Румянцева. Том 8. Иммунология детского возраста. Под ред. А. Ю. Щербины, Е. Д. Пашанова. М.: Медпрактика-М. 2006 г.</p> <p>2. Принципы терапии первичных</p>

			иммунодефицитов – Методические рекомендации. – Москва, 2012. – 19с.
--	--	--	--

9. Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине

Оценочные средства:

- для текущего контроля – собеседование
- для промежуточной аттестации – собеседование

По итогам обучения проводится зачет

Таблица 8

Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для оценки результатов освоения образовательной программы

№ п/п	Наименование раздела	Оценочные средства	Компетенции
1	Общие представления и диагностические подходы	Эпидемиология, распространенность, демография Классификации первичных иммунодефицитов Этапы диагностики первичных иммунодефицитов. Клинические признаки первичных иммунодефицитов Клинико-лабораторные методы исследования	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4
2	Генетика первичных иммунодефицитов	Формы наследования Базовые принципы генетического тестирования. CNV тесты. Технологии ДНК-секвенирования	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4
3	Ведение (менеджмент) первичных иммунодефицитов	Профилактика инфекционных осложнений Вакцинация лиц с первичным иммунодефицитом Контроль аутоиммунных осложнений при первичных иммунодефицитах Заместительная терапия. Прочие специфические виды терапии. Методы, подходы, мониторинг Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток Экспериментальные методы лечения первичных иммунодефицитов: трансплантация тимуса, генная терапия	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2, ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4
4	Технологии ведения первичных	Амбулаторные и стационарные технологии. Правовые вопросы	УК-1, УК-2, УК-3, ОПК-1, ОПК-2,

	иммунодефицитов в системе здравоохранения	ведения пациентов с первичными иммунодефицитами Образовательные программы для пациентов с первичными иммунодефицитами	ОПК-3, ОПК-4, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4
--	---	--	--------------------------------------

Программа составлена в соответствии с требованиями ФГОС ВО по направлению 30.06.01 Фундаментальная медицина

Авторы, д.м.н., проф.



И.А. Тузанкина

к.м.н.,



М.А. Болков

Программа заслушана и утверждена на заседании Ученого совета ИИФ УрО РАН « 20 » октября 2014 г., протокол № 8

Ученый секретарь Ученого совета

ИИФ УрО РАН

К.ф.-м.н.



Р.М. Кобелева