

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Ставропольский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт дополнительного профессионального образования

Кафедра иммунологии с курсом ДПО

«УТВЕРЖДЕНО»

Директор ИДПО

_____ Н.В. Агранович

«___» _____ 20__ г.

**АННОТАЦИЯ
К РАБОЧЕЙ УЧЕБНОЙ ПРОГРАММЕ ЦИКЛА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

**«ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ. ИММУНОДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ
ИММУННЫХ НАРУШЕНИЙ»
(36ч)**

Ставрополь, 2023

ПОЯСНИТЕЛЬНАЯ ЗАПИСКА

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей **«Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений»** является учебно-методическим нормативным документом, регламентирующим содержание, организационно-методические формы и трудоемкость обучения.

Актуальность программы «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений»

Актуальность программы заключается в расширении знаний практических врачей по проблеме своевременной диагностики первичных иммунодефицитов. Первичные иммунодефициты – актуальная проблема современной медицины в связи с разнообразием первых неспецифических клинических проявлений (настораживающих признаков ПИД), с тяжестью течения, высоким процентом летальности и инвалидизации, а также сложностью диагностики и лечения. С учетом постоянного роста новых случаев заболеваний, относящихся к группе врожденных иммунодефицитов, возникает необходимость в повышении квалификации клиницистов по данному вопросу. В программе описаны вопросы этиологии, клинической картины, актуальные подходы к иммунодиагностике первичных иммунодефицитов и современные аспекты лечения наиболее часто встречающихся нозологий.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей **«Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений»** по специальности аллергология и иммунология, разработана с учетом требований:

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273 – ФЗ «Об образовании в Российской Федерации» (с изменениями и дополнениями);

- Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323 – ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан Российской Федерации» (с изменениями и дополнениями);

- Приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июля 2013 года № 499 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам» (с изменениями и дополнениями);

- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 3 августа 2012 г. № 66н «Об утверждении Порядка и сроков совершенствования медицинскими работниками и фармацевтическими работниками профессиональных знаний и навыков путем обучения по дополнительным профессиональным программам в образовательных и научных организациях»;

- Приказ Минздравсоцразвития России № 541н от 23 июля 2010 г «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих», раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения» (с изменениями и дополнениями);

- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 8 октября 2015 г. №707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки»;

- Приказ Минздравсоцразвития России от 7 октября 2008 г. № 700н «О номенклатуре специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование» (с изменениями и дополнениями);

- Приказ Министерства здравоохранения РФ от 20 декабря 2012 г. № 1183н «Об утверждении номенклатуры должностей медицинских работников и фармацевтических работников»;

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 ноября 2012 года N 606н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «Аллергология и иммунология»;

- Профессионального стандарта «Врач аллерголог – иммунолог», утвержденного Приказом Минтруда России от 14 марта 2018 года и зарегистрированного в Минюсте России 4 апреля 2018 года, регистрационный N 50608;

- Типовой учебной программы государственного образовательного стандарта дополнительного профессионального образования врачей по аллергологии и иммунологии г. Москва 2005г.

Цель дополнительной профессиональной программы

Цель цикла повышения квалификации «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений» – подготовка квалифицированного врача-специалиста, обладающего системой общекультурных и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности в условиях: первичной медико-санитарной помощи; неотложной, скорой, в том числе специализированной, медицинской помощи; специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи. Совершенствование профессиональных знаний и компетенций специалистов по вопросам диагностики, дифференциального диагноза и лечения первичных иммунодефицитов

Задачи освоения дополнительной профессиональной программы:

1. Изучение эпидемиологии и распространенности иммунодефицитов в популяции, в стране и за рубежом
2. Формирование и углубление знаний в области этиологии, патогенеза, конкретных форм первичных иммунодефицитов
3. Изучение клинических признаков первичных иммунодефицитов, особенностей фенотипических проявлений различных генетических дефектов иммунной системы
4. Отработка навыков индивидуального подхода к больному на основе интеграции знаний и умений, полученных по всей программе обучения
5. Освоение новых современных методов диагностики и лечения больных, необходимых в самостоятельной работе в соответствии с положением о враче - специалисте

В результате освоения программы повышения квалификации «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений» слушатель должен приобрести знания, умения и владения, необходимые для качественного изменения профессиональных компетенций в соответствии с профессиональным стандартом «Врач аллерголог-иммунолог», утвержденного Приказом Минтруда России от 14 марта 2018 года N 138н. Трудовая(ые) функция(и):

- Код А, уровень квалификации 8.

Структура дополнительной профессиональной программы повышения квалификации *врачей по теме «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений»* состоит из требований к результатам освоения программы, требований к итоговой аттестации, учебно-тематического плана, календарного учебного графика, содержания программы, условий обеспечения реализации программы: учебно-методического, материально-технического. В структуру дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по программе «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений» включен перечень основной и дополнительной литературы, законодательных и нормативно-правовых документов.

В содержании дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений» предусмотрены необходимые знания и практические умения по специальности «Аллергология и иммунология».

**ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ
ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ ПОВЫШЕНИЯ
КВАЛИФИКАЦИИ**

«Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений»

В результате освоения программы ПК «Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений» у слушателя должны быть сформированы универсальные (УК) и профессиональные (ПК) компетенции. Нумерация компетенций здесь и далее приведена в соответствии с ФГОС ВО по специальности «Аллергология и иммунология».

У обучающегося должны быть сформированы следующие **универсальные компетенции (УК):**

УК 1 - способностью и готовностью анализировать социально-значимые проблемы и процессы, использовать на практике методы гуманитарных, естественнонаучных, медико-биологических и клинических наук в различных видах своей профессиональной деятельности врача-специалиста;

УК 2 - способностью и готовностью к логическому и аргументированному анализу, публичной речи, ведению дискуссии и полемики, редактированию текстов профессионального содержания по специальности аллергология и иммунология, осуществлению воспитательной и педагогической деятельности, сотрудничеству и разрешению конфликтов, к толерантности;

УК 3 - способностью и готовностью использовать методы управления, организовывать работу исполнителей, находить и принимать ответственные управленческие решения в условиях различных мнений и в рамках своей профессиональной компетенции по аллергологии и иммунологии;

УК 4 - способностью и готовностью осуществлять свою деятельность с учетом принятых в обществе моральных и правовых норм, соблюдать правила врачебной этики, законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией, сохранять врачебную тайну.

У обучающегося должны быть сформированы следующие **профессиональные компетенции (ПК):**

В диагностической деятельности:

ПК 1 - способностью и готовностью к постановке диагноза на основании диагностического исследования в области аллергологии и иммунологии;

ПК 2 - способностью и готовностью анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических основ, основные методики клинко-иммунологического обследования и оценки функционального состояния организма пациентов для своевременной диагностики аллергических заболеваний и патологических процессов в аллергологии и иммунологии;

ПК 3 - способностью и готовностью выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы аллергических заболеваний и иммунопатологии, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин с учетом законов течения патологии по органам, системам и организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при аллергических заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ);

ПК 4 - выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в группе аллергических заболеваний;

В лечебной деятельности:

ПК 5 - способностью и готовностью выполнять основные лечебные мероприятия при аллергических заболеваниях и иммунопатологии среди пациентов с пищевой аллергией;

ПК 6 - своевременно выявлять жизнеопасные нарушения при острых аллергических реакциях, использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия;

ПК 7 - способностью и готовностью назначать больным с аллергическими заболеваниями и иммунопатологией адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии как профильным больным с аллергическими заболеваниями и иммунопатологией, так и больным с инфекционными и неинфекционными заболеваниями;

В реабилитационной деятельности:

ПК 8 - способностью и готовностью применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях и повреждениях организма;

ПК 9 - способностью и готовностью давать рекомендации по выбору оптимального режима в период реабилитации больных с аллергическими заболеваниями и иммунопатологией, определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, физиотерапии, рефлексотерапии;

В профилактической деятельности:

ПК 10 - способностью и готовностью применять современные гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослого населения и подростков аллергическими заболеваниями и иммунопатологией на уровне различных подразделений медицинских организаций в целях разработки научно обоснованных мер по улучшению и сохранению здоровья населения;

ПК 11 - способностью и готовностью использовать методы оценки природных и медико-социальных факторов в развитии аллергических заболеваний и иммунопатологии, проводить их коррекцию, осуществлять профилактические мероприятия по предупреждению инфекционных, паразитарных и неинфекционных болезней, проводить санитарно-просветительскую работу по гигиеническим вопросам;

В организационно-управленческой деятельности:

ПК 12 - способностью и готовностью использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении (законы Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации, международную систему единиц (СИ), действующие международные классификации), а также документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций по специальности аллергология и иммунология;

ПК 13 - способностью и готовностью использовать знания организационной структуры по специальности аллергология и иммунология, управленческой и экономической деятельности медицинских организаций различных типов по оказанию медицинской помощи, анализировать показатели работы их структурных подразделений по специальности аллергология и иммунология, проводить оценку эффективности современных медико-организационных и социально-экономических технологий при оказании медицинских услуг пациентам с аллергическими заболеваниями и иммунопатологией.

Перечень знаний, умений и владений обучающегося по окончании обучения

По окончании обучения врач должен знать (ЗН):

1. структуру и функции иммунной системы человека;
2. возрастные особенности иммунной системы;
3. клеточно-молекулярные механизмы развития и функционирования иммунной системы;
4. генетические аспекты первичных иммунодефицитов;
5. современную фенотипическую классификацию первичных иммунодефицитов;
6. настораживающие признаки первичных иммунодефицитов;
7. иммунологические нарушения, вопросы диагностики и клинической картины при следующих заболеваниях:
 - тяжелые комбинированные иммунодефициты;
 - четко очерченные комбинированные иммунодефициты (синдром Вискота-Олдрича, Луи-Бар, Ди Джорджи);
 - нарушения гуморального звена иммунитета (X-сцепленная агаммаглобулинемия, ОВИН, селективный дефицит IgA, транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия);
 - заболевания с иммунной дисрегуляцией (гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз);
 - дефекты фагоцитоза (хроническая гранулематозная болезнь);
 - дефекты врожденного иммунитета (средиземноморская лихорадка, хронический кожно-слизистый кандидоз);
 - дефекты комплимента (наследственный ангионевротический отек);
8. современную специфическую иммунодиагностику врожденных иммунных нарушений;
9. методы оценки показателей иммунной системы;
10. методы выявления первичных иммунодефицитов;
11. методики медикаментозной и хирургической иммунокоррекции, подходы к вакцинопрофилактике пациентов с первичными иммунодефицитами и их реабилитации;
12. основы немедикаментозной терапии, лечебной физкультуры, санаторно-курортного лечения больных первичными иммунодефицитами;

По окончании обучения врач должен уметь (УМ):

1. охарактеризовать состояние иммунной системы человека, оценить роль компонентов иммунитета;
2. собирать иммунологический анамнез;
3. выбирать эффективные, безопасные и доступные лекарственные средства в соответствии с клиническим диагнозом, основываясь на формулярной системе, с учетом их ФК и ФД, нежелательных лекарственных реакциях, взаимодействии с другими лекарственными средствами, индивидуальной чувствительности, функционального состояния организма;
4. выбирать необходимый комплекс методов исследования для оценки ФД эффектов ЛС и интерпретировать полученные данные; выбирать методы адекватного контроля за эффективностью и безопасностью лечения и предсказать риск развития побочных действий ЛС.;
5. выработать план ведения больного в амбулаторно-поликлинических учреждениях и в стационаре, определять необходимость применения специальных методов обследования;
6. обосновать необходимость клинико-иммунологического обследования больного;
7. уметь комплексно оценивать результаты обследования больного: общий и биохимический анализ крови, УЗИ тимуса, лимфатических узлов, селезенки, иммунограмм различного уровня и др.;

8. интерпретировать результаты лабораторно-клинических методов исследования, в том числе и иммунной системы;
9. давать оценку результатам специфического иммунологического обследования, в том числе с учетом возрастных особенностей;
10. проводить дифференциальную диагностику, обосновывать клинический диагноз, схему, план, тактику ведения больного;
11. уметь составлять план лечебно-профилактических мероприятий исходя из современных возможностей заместительной, антибактериальной терапии, иммунной инженерии (трансплантация органов и тканей иммунной системы);
12. назначать необходимое лечение (специфическое или неспецифическое) с учетом основного и сопутствующих диагнозов у пациента;
13. применять на практике фармакотерапевтические методы лечения сопутствующих заболеваний и осложнений у больных с иммунопатологией;
14. назначать лечебное питание с учетом общих факторов и характера заболевания пациента;
15. определять динамику течения болезни и ее прогноз, место и характер долечивания;

По окончании обучения врач должен владеть (ВД):

1. методикой сбора и анализа жалоб, анамнеза у пациентов с первичными иммунодефицитами;
2. навыками проведения индивидуализированной фармакотерапии пациентов путем выбора эффективных, безопасных, доступных лекарственных средств и адекватных методах контроля;
3. методологией оценки особенностей фармакокинетики и фармакодинамики основных групп лекарственных средств, их изменения при нарушениях функции различных органов и систем, взаимодействия и нежелательные лекарственные реакции, показания и противопоказания к применению лекарственных средств;
4. методикой объективного обследования больного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация);
5. оценкой результатов иммунного статуса первого уровня и результатов специальных иммунологических исследований;
6. основами диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи при неотложных и угрожающих жизни состояниях с иммунными нарушениями;

По окончании обучения врач должен владеть специальными профессиональными навыками (СПН):

1. оказание консультативной, диагностической и лечебной помощи больным с первичными иммунодефицитами;
2. диспансерное наблюдение и медицинская реабилитация больных с первичными иммунодефицитами;
3. решение организационных вопросов оказания медицинской помощи по профилю «первичные иммунодефициты»;
4. маршрутизация больных с первичными иммунодефицитами, для оказания специализированной медицинской помощи в стационарных условиях;
5. внедрение в практику новых методов профилактики, диагностики и лечения больных с первичными иммунодефицитами;

УЧЕБНЫЙ ПЛАН
ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
«Первичные иммунодефициты. Иммунодиагностика врожденных иммунных нарушений»

ВРАЧЕЙ ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ «Аллергология и иммунология».

Категория обучающихся: врачи аллергологи-иммунологи, педиатры, терапевты.

Срок обучения: 36 часов (1 неделя, 0,25 месяца)

Режим занятий: 6 академических часов в день

Форма обучения: очная с использованием ДОТ.

Распределение часов по модулям (курсам)

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	в том числе			Форма контроля
			лекции	практические занятия	ДОТ	
1	2	3	4	5	6	7
1.	Общая характеристика первичных иммунодефицитов. Комбинированные иммунодефициты	6	2	2	2	зачет
2.	Комбинированные иммунодефициты, ассоциированные с синдромальными проявлениями	6	2	2	2	зачет
3.	Преимущественно гуморальные дефекты. Первичные иммунодефициты с иммунной дисрегуляцией	6	2	2	2	зачет
4.	Количественные и качественные дефекты фагоцитов. Аутовоспалительные заболевания	6	2	2	2	зачет
5.	Дефекты системы комплемента. Диагностика врожденных иммунных нарушений. Неонатальный скрининг	6	2	2	2	зачет
6.	Принципы лечения первичных иммунодефицитов. Организация амбулаторной и стационарной помощи больным с ПИД в РФ	5	2	2	1	зачет
	Итоговый контроль	1		1		зачет
	ИТОГО	36	12	13	11	

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

по освоению дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «**ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ. ИММУНОДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ИММУННЫХ НАРУШЕНИЙ**»

Основная литература

1. Хаитов, Р. М. Иммунология: учебник / Р. М. Хаитов. - 4-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 520 с. - ISBN 978-5-9704-6398-7.
2. Ковальчук Л.В. Клиническая иммунология и аллергология с основами общей иммунологии [Электронный ресурс]: учеб. / Л.В. Ковальчук, Л.В. Ганковская, Р.Я. Мешкова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 640 с.
3. Иммунология. Практикум [Электронный ресурс]: учеб. пособие / под ред. Л.В. Ковальчука, Г.А. Игнатъевой, Л.В. Ганковской. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 176 с. Основы общей иммунологии: учеб. пособие для студ. мед. вузов / под ред. Л. В. Ганковской, Л. С. Намазовой-Барановой, Р. Я. Мешковой. – М.: ПедиатрЪ, 2014. – 124 с.
4. Аллергология и иммунология: нац. рук. / гл. ред. акад. РАН и РАМН Р.М. Хаитов, проф. Н.И. Ильина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 649 с.

Дополнительная литература

1. И.Г. Самойленко, С.М. Максимова /ВИД: Синдром Луи-Бар/ Донецкий национальный медицинский университет им. М.Горького
2. Онкогенетика : учебное пособие / Р. Н. Мустафин, И. Р. Гилязова, Я. Р. Тимашева [и др.]. — Уфа : БГМУ, 2020. — 98 с. — Текст : электронный // Лань : Стр 51-52
3. Borte S., von Döbeln U., Fasth A., Wang N., Janzi M., Winiarski J., Sack U., Pan-Hammarström Q., Borte M., Hammarström L. Neonatal screening for severe primary immunodeficiency diseases using high-throughput triplex real-time PCR. Blood, 2012, Vol. 119, pp. 2552-2555.
4. Бадалян. Детская неврология - 3-е изд. - М.: Медицина, 1984, – 400
5. Черенков, В. Г. Онкология : учебник / В. Г. Черенков. - 4-е изд. , испр. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 512 с. : ил. - 512 с. - ISBN 978-5-9704-5553-1. -
6. Куранова М.Л. Клеточные и молекулярные особенности проявления атаксии-телеангиэктазии/ Диссертация на соискание учёной степени кандидата биологических наук/Федеральное государственное бюджетное учреждение науки Институт цитологии Российской академии наук/2014г
7. Атаксия-телеангиэктазия с редким фенотипом и необычной родословной Г.Е. РУДЕНСКАЯ1 , О.А. ЩАГИНА , М.А. АМПЛЕЕВА, Ф.А. КОНОВАЛОВ Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2019, т. 119, № 6, с. 101-106
8. Барычева Л.Ю., Хачирова Л.С., Кубанова Л.Т., Калюжин О.В., Голубева М.В. Определение эксцизионных колец реаранжировки генов T- и B-клеточных рецепторов для диагностики первичных иммунодефицитов: ретроспективный обзор клинических случаев. Вопросы практической педиатрии. 2019; 14(6): 98–103. DOI: 10.20953/1817-7646-2019-6-98-103
9. Описание клинического случая атаксии-телеангиэктазии О. Ю. Богачева , В. И. Фомичев; Детский научно-клинический центр инфекционных болезней Россия, 197022 г. Санкт-Петербург, ул. Профессора Попова, 9
10. М.Л. Куранова и др./Особенности репарации ДНК в дермальных фибробластах пациентов с атаксией-телеангиэктазией с мозаичным типом проявления активной формы киназы АТМ; Институт цитологии Российской академии наук, Санкт-Петербург, Россия

11. Gupta A., Hunt C.H., Chakraborty Sh. et al. Role of 53BP1 in the Regulation of DNA Double-Strand Break Repair Pathway Choice. *Radiation Research* 2014; 181(1): 1–8
12. Bakkenist C.J., Kastan M.B. DNA damage activates ATM through intermolecular autophosphorylation and dimer dissociation. *Nature* 2003; 421: 499–506
13. Куранова М.Л., Ледащева Т.А., Тулуш Е.К. и др. Диагностика атаксии-телеангиэктазии с помощью экспресс-теста, основанного на методе непрямой иммунофлюоресценции. *Цитология* 2013; 55(8): 560–5. [Kuranova M.L., Ledacheva T.A., Tulush E.K. et al. Diagnostics of ataxia-telangiectasia by the express-test found on the method of indirect immunofluorescence.
14. Полуботко Е., Шатрова А., Плескач Н. и др. Клеточный репаративный потенциал в семьях больных атаксией-телеангиэктазией. *Цитология* 2009; 12: 1036–41. [Polubotko E.A., Shatrova A.N., Pleskach N.M. et al. Cellular Repair Potential in Families of Ataxia-Telangiectasia Patients. *Cytology* 2009; 51(12): 978–85]
15. Н.Б. Кузьменко, А.А. Мухина, Ю.А. Родина, А.Л. Козлова, Е.В. Дерипапа, Е.А. Викторова, Д.В. Юхачёва, Е.В. Райкина, Д.Е. Першин, А.Ю. Щербина/ Анализ семейных случаев первичных иммунодефицитов в контексте генетического консультирования/2021 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России 2021г.
16. Е.В.Дерипапа, О.А.Швец, Д.С.Абрамов, Н.В.Мякова, А.Ю.Щербина Анализ частоты развития лимфом у детей с первичными иммунодефицитными состояниями/Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии, 2016, т. 15, №1, с. 61–65 *Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology*, 2016, volume 15, No 1, p. 61–65
17. З.А. Нестеренко, и др./ ВЭБ-ассоциированные гладкомышечные неоплазии у пациентов с первичными иммунодефицитами/Нестеренко З.А. и соавт. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2020; 19 (4): 165–177. DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-165-177
18. Юров И.Ю., Тагирова М.К., Колотий А.Д., Ворсанова С.Г., Юров Ю.Б./ генетические механизмы нейродегенерации: исследование геномной нестабильности в нервных клетках при Атаксии-телеангиэктазии (Синдром Луи-Бар) ФБГУ «Научный центр психического здоровья РАМН», Москва; ФБГУ МНИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий, Москва; Московский городской психолого-педагогический университет
19. Юров И.Ю., Ворсанова С.Г., Колотий А.Д. Мозаичная анеуплоидия в клетках головного мозга при атаксии-телеангиэктазии (синдром Луи-Бар) // *Мед.генетика.* – 2008. – №7(73). – Р. 22–26
20. Geraldine Blanchard-Rohner, Anna Peirola, Ludivine Coulon, Christian Korff, Judit Horvath, Pierre R. Burkhard, Fabienne Gumy-Pause, Emmanuelle Ranz , Peter Jandus , Harpreet Dibra, Alexander Malcolm R. Taylor, Joel Fluss/
Двигательные расстройства у детей могут маскировать первичный иммунодефицит: 6 случаев классической атаксии-телеангиэктазии и вариантов форм/Фронт. Immunol., 28 января 2022
21. Е.Н. Суспицын, М.А. Махова , Е.Н. Имянитов/ Злокачественные новообразования, ассоциированные с наследственными иммунодефицитами ; НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова, Санкт-Петербург ; Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет/Вопросы онкологии, 2018. Том 64, № 1
22. Г.Б. КАДРЖАНОВА, А.Р. СМАГУЛОВА, Г.А. МУХАМБЕТОВА, К.С. САРБАСОВА/ Клинический случай синдрома Луи-бар/ *Вестник КазНМУ* 2015г.
23. Стежкина Елена Викторовна, к.м.н., доцент, ФДПО ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России/ Клинический случай пациента с синдромом Луи-Бар (Атаксии-телеангиэктазии) ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский

- университет имени академика И.П. Павлова» Минздрава России, Рязань, Российская Федерация RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL. 2021г.
24. Е. В. Троицкая, Л. В. Софронова, Т. Ю. Цветкова. Первичные иммунодефициты: актуальная проблема современной медицины// Терапевтический архив. – 2014. – № 11. Юров Ю. Б. Тагирова М. К., Ворсанова С. Г., Юров И. Ю. \Молекулярно-цитогенетический анализ особенностей спаривания гетерохроматиновых районов хромосом в интерфазных ядрах клеток головного мозга при Атаксии-телеангиоэктазии /ФБГУ Научный центр психического здоровья РАМН, Москва; ФБГУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздравсоцразвития», Москва; Московский Городской психолого-педагогический Университет, Москва, Россия
 25. И.Ю. Голоусенко ГБОУ ВПО МГМСУ им А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва/ Необычные кожные проявления при атаксии-телеангиоэктазии (синдром Луи-Бар): Голоусенко И.Ю. Необычные кожные проявления при атаксии–телеангиоэктазии (синдром Луи-Бар). Фарматека. 2016; Дерматология/Аллергология:14–6.
 26. Адамбек Гульбану Кендырбеккызы, Асфендиярова Бакраева Дина Болатовна,Оспанова Гаухар Абдурашидкызы/ Клинический случай синдрома Луи-Бар (Врожденной Атаксии-телеангиоэктазии)
 27. Филоненко Е.В., Долгов А.А. Преждевременное старение и его генетически обусловленные формы ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра общей биологии, фармакогнозии и ботаники/Бюллетень медицинских Интернет-конференций (ISSN 2224-6150) 2017. Том 7. № 6
 28. NIENKE J H VAN OS, CHARLOTTE A HAAXMA1,MICHEL VAN DER FLIER, PETER J F M MERKUS,MARCEL VAN DEUREN, IMELDA J M DE GROOT,JAN LOEFFEN, BART P C VAN DE WARRENBURG,MICHEL A A P WILLEMSSEN,THE A-T STUDY GROUP/Ataxia-telangiectasia: recommendations for multidisciplinary treatment/Accepted for publication 4th February 2017. Published online 20th March 2017.
 29. Создание регистра первичных иммунодефицитов в Смоленской области / А. Я. Слабкая, С. А. Аксенова, В. В. Барсукова, Р. Я. Мешкова // Аллергология и иммунология в педиатрии. – 2012. – № 4. – С. 25-28.
 30. Асекретова Т.В. и соавт. Синдром Луи–Бар: семейный клинический случай Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (2): 136–140. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-2-136-140
 31. Настораживающие признаки первичных иммунодефицитных состояний / А. В. Жестков, А. С. Козлова, М. О. Золотов, В. В. Кулагина // Аллергология и иммунология в педиатрии. – 2018. – № 3. – С. 40-46
 32. Юров Ю.Б., Ворсанова С.Г., Тагирова М.К., Юров И.Ю./Генетические парадоксы нейродегенерации при атаксии-телеангиоэктазии (СИНДРОМ ЛУИ-БАР)/ Мед.генетика.– 2008.– №7
 33. Исаев А.А, Померанцева Е.А, Жикривецкая С.О., Мусатова Е.В., Софронова Я.В.,Кушнир А.Л./Hellani A. и др., Pregnancy after preimplantation genetic diagnosis for Ataxia Telangiectasia, Mol Hum Reprod. 2002, том 8, номер 8, стр. 785-8. И.Ю. Коган и др., Преимплантационное генетическое тестирование моногенных заболеваний. Описание клинического случая. Журнал акушерства и женских болезней, 2018, том 67, выпуск 1, стр. 92-95. Соловьева
 34. Г.В. Селедцова, В.И. Селедцов, С.С. Рабинович, О.В Парлюк, М.В Кофанова / Трансплантация фетальных клеток в лечении неврологических расстройств/Клеточная трансплантология и тканевая инженерия Том III, №1, 2008г/с 49-56 стр.
 35. Пищальников, А. Ю. Анализ динамики основных фенотипических проявлений иммунной недостаточности у пациентов с первичными иммунодефицитами по

- результатам многолетнего наблюдения / А. Ю. Пищальников, Т. Н. Моисеева // Вестн. Южно-Урал. гос. ун-та. – 2009. – № 20. – С. 100-105.
36. M. SWIFT, D. MORRELL, E. CROMARTIE, A. R. CHAMBERLIN, M. H. SKOLNICK, AND D. T. BISHOP/The Incidence and Gene Frequency of Ataxia-Telangiectasia in the United States/Am J Hum Genet 39:573-583, 1986
 37. Г.Б. КАДРЖАНОВА, А.Р. СМАГУЛОВА, Г.А. МУХАМБЕТОВА, К.С. САРБАСОВА Казахский Национальный медицинский университет имени С. Д. Асфендиярова, кафедра нервных болезней. Университетская клиника «Аксай» г. Алматы, Казахстан КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ЛУИ-БАР
 38. "Nissenkorn A., Ben-Zeev V.. Ataxia telangiectasia. Handb Clin Neurol. 2015; 132:199–214. [PMID: 26564081]" Кириченко Е.Н. Синдром Луи-Бар: [Электронный ресурс] // ГЕНОКАРТА Генетическая энциклопедия. 2019. – URL
 39. Ариф О Хан 1, Даррен Террек, Michel Koenig, Mustafa A Salih Офтальмологические особенности атаксии телеангиэктазиеподобного расстройства
 40. Руденская Г.Е., Щагина О.А., Амплеева М.А., Коновалов Ф.А./Атаксия-телеангиэктазия с редким фенотипом и необычной родословной/2019г.
 41. E. R. Staples, E. M. McDermott, A. Reiman, Department of Immunology, Queen’s Medical Centre, Nottingham University Hospitals NHS Trust, Nottingham, CR–UK Institute for Cancer Studies, University of Birmingham, Vincent Drive, Edgbaston, Birmingham, and Great Ormond Street Hospital and Institute of Child Health, London, UK Accepted for publication 8 April 2008 Correspondence: E. G. Davies, Department of Immunology, Level 3, West-Link Corridor, Great Ormond Street Hospital, London WC1N 3JH, UK.
 42. Телеангиэктазии связаны с генотипом ATM/J Allergy Clin Immunol.2011 Aug;128(2):382-9.e1. doi: 10.1016 / j.jaci.2011.03.052. Epub 2011 12 июня.
 43. О.Ю.Богачева,В.И.Фомичев/ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ АТАКСИИ-ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИИ (СИНДРОМА ЛУИ-БАР)/ DOI: 10.32415/jscientia.2019.11-12.02
 44. Marabelli M, Cheng SC, Parmigiani G. Penetrance of ATM Gene Mutations in Breast Cancer: A Meta-Analysis of Different Measures of Risk/Genet Epidemiol. 2016 Jul;40(5):425-31. doi: 10.1002/gepi.21971
 45. Romain Micol, MD, MPH, PhD Morbidity and mortality from ataxia-telangiectasia are associated with ATM genotype /Immune deficiencies, infection, and systemic immune disorders/ 2011г
 46. L Jeddane 1, F Ailal, Molecular defects in Moroccan patients with ataxia-telangiectasia/Neuromolecular Med. 2013;15(2):288-94. doi: 10.1007/s12017-013-8218-1.
 47. Geoff W Birrell/ATM mutations, haplotype analysis, and immunological status of Russian patients with ataxia telangiectasia 2015г/ doi: 10.1002/humu.9341.
 48. Sharon A. McGrath-MorrowID1, Roland Ndeh, Joseph M. Collaco , Cynthia RothblumOviatt , Jennifer Wright, Michael A. O’Reilly , Benjamin D. SingerID, Howard M. Lederman Inflammation and transcriptional responses of peripheral blood mononuclear cells in classic ataxia telangiectasia/2018 <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0209496>
 49. The ESID Online Database network / D. Guzman, D. Veit, V. Knerr [et al.] // Bioinformatics. – 2007. – Vol. 23, № 5. – P. 654-655. doi: 10.1093/bioinformatics/btl675.https://www.genokarta.ru/disease/Sindrom_Lui_Bar
 50. Н.Б. Кузьменко, А.А. Мухина, Ю.А. Родина, Е.В. Дерипапа, А.Л. Хорева, О.А. Швец, Е.А. Деордиева, В.И. Бурлаков, А.А. Роппельт, Д.В. Юхачёва, А.А. Моисеева, С.П. Хомякова, М.Ю. Алексенко, В.В. Захарова, Е.В. Райкина, А.Ю. Щербина/Хромосомные aberrации как причина комплексного фенотипа у детей с

- первичными иммунодефицитами/2020 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России Поступила 7.09.2020 Принята к печати 30.09.2020
51. Гордукова М.А., Корсунский И.А., Чурсинова Ю.В., Бяхова М.М., Оскорбин И.П., Продеус А.П., Филипенко М.Л., ОПРЕДЕЛЕНИЕ РЕФЕРЕНСНЫХ ИНТЕРВАЛОВ ТРЕС и КРЕС ДЛЯ СКРИНИНГА НОВОРОЖДЕННЫХ С ИММУНОДЕФИЦИТНЫМИ СОСТОЯНИЯМИ В РФ/Медицинская иммунология 2019, Т. 21, № 3, стр. 527-538/2019г.
 52. Хачирова Л. С. Эпидемиологическое исследование врожденных иммунных нарушений в Ставропольском крае//диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук// г. Ставрополь, 2020г.
 53. Primary immunodeficiency in Hong Kong and the use of genetic analysis for diagnosis / D. S. Lam, T. L Lee, K. W. Chan et al.] // Hong Kong Med. J. – 2005. – Vol. 11, № 2. – P. 90-96
 54. Наумова Е., Лесичкова С., Миленова В., Янкова П., Мурджева М., Михайлова С. Первичные иммунодефициты в Болгарии - достижения и проблемы Национального экспертного центра PID. Фронт Иммунол. 2022, 22 сентября;13:922752. doi: 10.3389/fimmu.2022.922752. PMID: 36211402; PMCID: PMC9535737.
 55. Lougaris V, Pession A, Baronio M, Soresina A, Rondelli R, Gazzurelli L, Benvenuto A, Martino S, Gattorno M, Biondi A, Zecca M, Marinoni M, Fabio G, Aiuti A, Marseglia G, Putti MC, Agostini C, Lunardi C, Tommasini A, Bertolini P, Gambineri E, Consolini R, Matucci A, Azzari C, Danieli MG, Paganelli R, Duse M, Cancrini C, Moschese V, Chessa L, Spadaro G, Civino A, Vacca A, Cardinale F, Martire B, Carpino L, Trizzino A, Russo G, Cossu F, Badolato R, Pietrogrande MC, Quinti I, Rossi P, Ugazio A, Pignata C, Plebani A. The Italian Registry for Primary Immunodeficiencies (Italian Primary Immunodeficiency Network; IPINet): Twenty Years of Experience (1999-2019).
 56. Al-Herz W, Al-Ahmad M, Al-Khabaz A, Husain A, Sadek A, Othman Y. The Kuwait National Primary Immunodeficiency Registry 2004-2018. Front Immunol. 2019 24 июля; 10:1754. doi: 10.3389/fimmu.2019.01754. PMID: 31396239; PMCID: PMC6668014.
 57. The Swiss National Registry for Primary Immunodeficiencies: report on the first 6 years' activity from 2008 to 2014 / K. Marschall, M. Hoernes, M. Bitzenhofer-Grüber [et al.] // Clin. Exp. Immunol. – 2015. – Vol. 182, № 1. – P. 45-50. doi: 10.1111/cei.12661.
 58. First report on the Moroccan registry of primary immunodeficiencies: 15 years of experience (1998-2012) / A. A. Bousfiha, L. Jeddane, N. El Hafidi [et al.] // J. Clin. Immunol. – 2014. – Vol. 34, № 4. – P. 459-468. doi:10.1007/s10875-014-0005-8
 59. Primary immunodeficiency disorders in Iran: update and new insights from the third report of the national registry / A. Aghamohammadi, P. Mohammadinejad, H. Abolhassani [et al.] // J. Clin. Immunol. – 2014. – Vol. 34, № 4. – P. 478-490. doi: 10.1007/s10875-014-0001-z.
 60. The prevalences [correction] and patient characteristics of primary immunodeficiency diseases in Turkey – two centers study / S. S. Kilic, M. Ozel, D. Hafizoglu [et al.] // J. Clin. Immunol. – 2013. – Vol. 33, № 1. – P. 74-83. doi: 10.1007/s10875-012-9763-3
 61. The Russian National Registry for Primary immunodeficiencies (PID): first results / A. Mukhina, I. Kondratenko, A. Bologov [et al.] // Talk ESID8-0211 Presented at: 18th Biennial Meeting of the European Society for Immunodeficiencies (ESID). – Lisbon, 2018.
 62. К.Н. Мелкова. Аллогенная трансплантация костного мозга: ключевые аспекты и основные этапы развития// Клиническая онкогематология /2012
 63. Регистр первичных иммунодефицитов в Ставропольском крае / Л.Ю. Барычева [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2019, Т.14 – № 4. – С. 693-694.

Базы данных, справочные и поисковые системы, Интернет-ресурсы, ссылки.

С целью создания условий для самостоятельной работы обучающихся, Ставропольский государственный медицинский университет обеспечивает каждого

обучающегося неограниченным доступом к электронным образовательным ресурсам через сеть Интернет или через локальную информационную сеть образовательной организации.

1. Сайт Росздравнадзора, на котором размещены типовые клиничко-фармакологические статьи (ТКФС) лекарственных средств, зарегистрированных в России.	http://www.regmed.ru/search.asp
2. Сеть E-LEK для русскоговорящих стран Отдела основных лекарств и лекарственной политики ВОЗ: дискуссионный клуб клинических фармакологов, новости в области применения лекарственных средств.	http://www.essentialdrugs.org/elek/
3. Межрегиональная общественная организация "Общество фармакоэкономических исследований".	http://www.rspor.ru
4. Формулярный комитет РАМН.	http://www.rspor.ru/index.php?mod1=formular&mod2=db1&mod3=db2
5. Межрегиональное общество специалистов доказательной медицины.	http://www.osdm.org/index.php
6. Вестник доказательной медицины.	http://www.evidence-update.ru/
7. Московский центр доказательной медицины.	http://evbmed.fbm.msu.ru/
8. Сайт «Формулярная система России».	http://www.formular.ru
9. Сайт кафедры клинической фармакологии Смоленской государственной медицинской академии.	http://antibiotic.ru/index.php?page=1
10. Сайт кафедры фармакологии и клинической фармакологии Саратовской государственной медицинской академии.	http://farmsgmu.narod.ru/archive.htm
11. Лаборатория клинической фармакологии медицинского факультета Санкт-Петербургского государственного университета.	http://labclinpharm.ru/
12. Межрегиональная ассоциация по клинической микробиологии и антимикробной химиотерапии (МАКМАХ).	http://antibiotic.ru/iacmac/
13. Челябинский региональный центр по изучению побочных действий лекарств. На сайте размещены программы для фармакоэкономического анализа (ABC VEN анализ) и для оценки межлекарственного взаимодействия.	http://tabletka.umi.ru
14. Сайт для пациентов, принимающих лекарства «Хорошая фармакотерапия навсегда».	http://www.goodpharm.narod.ru/
15. Свободный доступ к полнотекстовым статьям некоторых иностранных журналов.	http://www.freemedicaljournals.com

16. Европейское общество клинических фармакологов и фармакотерапевтов.	http://www.eacpt.org
17. Американское общество клинических фармакологов и фармакотерапевтов.	http://www.ascpt.org/
18. Администрация по продуктам и лекарствам США (FDA).	http://www.fda.gov
19. On-line регистрация нежелательных лекарственных реакций на сайте FDA.	https://www.accessdata.fda.gov/scripts/medwatch/medwatch-online.htm
20. Информация по лекарственным средствам для пациентов (сайт Американского общества фармацевтов системы здравоохранения).	http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/bv.fcgi?rid=medmaster.TOC&depth=1
21. Крупнейший ресурс по фармакогенетике.	http://www.pharmgkb.org/
22. Австралийский бюллетень нежелательных лекарственных реакций.	http://www.tga.health.gov.au/adr/aadrb.htm
23. Британский ежемесячный бюллетень по безопасности лекарственных средств.	http://www.mhra.gov.uk/Publications/Safetyguidance/DrugSafetyUpdate/index.htm
24. Ресурс по взаимодействию лекарственных средств.	http://medicine.iupui.edu/flockhart/
25. Лекции для последипломного образования «Принципы клинической фармакологии» Клинического центра Национального института здоровья США.	http://www.cc.nih.gov/researchers/training/principles.shtml
26. Ресурс «Здоровый скептицизм: противостояние недобросовестной промоции лекарств».	http://www.healthyscepticism.org/
<i>Базы данных, информационно-справочные и поисковые системы</i>	
- Стандарты медицинской помощи:	http://www.rspor.ru/index.php?mod1=standards3&mod2=db1
- Протоколы ведения больных:	http://www.rspor.ru/index.php?mod1=protocols3&mod2=db1
- Государственный реестр лекарственных средств:	http://www.drugreg.ru/Bases/WebReestrQuery.asp

- ФГУ Научный центр экспертизы средств медицинского применения Росздравнадзора. Обращение лекарственных средств:	http://www.regmed.ru
- Фонд фармацевтической информации:	http://www.drugreg.ru
- Российская энциклопедия лекарств (РЛС):	http://www.rlsnet.ru
- Справочник Видаль. Лекарственные препараты в России:	http://www.vidal.ru
- Сайт Главного внештатного специалиста – клинического фармаколога Министерства здравоохранения и социального развития РФ :	http://www.clinpharmrussia.ru
- Межрегиональное общество специалистов доказательной медицины.	http://www.osdm.org/index.php
- Московский центр доказательной медицины.	http://evbmed.fbm.msu.ru/
- Сайт «Формулярная система России».	http://www.formular.ru
- Межрегиональная ассоциация по клинической микробиологии и антимикробной химиотерапии (МАКМАХ).	http://antibiotic.ru/iacmac/
- Челябинский региональный центр по изучению побочных действий лекарств с программами для фармакоэкономического анализа (ABC VEN анализ) и для оценки межлекарственного взаимодействия.	http://tabletka.umi.ru
- Сайт программы для клинических фармакологов:	http://pharmsuite.ru/
- Европейское общество клинических фармакологов и фармакотерапевтов.	http://www.eacpt.org
- Американское общество клинических фармакологов и фармакотерапевтов.	http://www.ascpt.org/
- Администрация по продуктам и лекарствам США (FDA).	http://www.fda.gov
- Ресурс по фармакогенетике.	http://www.pharmgkb.org/
- Австралийский бюллетень нежелательных лекарственных реакций.	http://www.tga.health.gov.au/adr/aadrb.htm

- Британский ежемесячный бюллетень по безопасности лекарственных средств.	http://www.mhra.gov.uk/Publications/Safetyguidance/DrugSafetyUpdate/index.htm
- Ресурс по взаимодействию лекарственных средств.	http://medicine.iupui.edu/flockhart/
- Лекции для последипломного образования «Принципы клинической фармакологии» Клинического центра Национального института здоровья США.	http://www.cc.nih.gov/researchers/training/principles.shtml
Электронные версии журналов:	
«Consilium medicum»	http://www.consilium-medicum.com/media/consilium
«Вестник доказательной медицины»	http://www.evidence-update.ru/
«Врач»	http://www.rusvrach.ru/journals/vrach
«Гематология и трансфузиология»	http://www.medlit.ru/medrus/gemat.htm
«Доказательная кардиология»	http://www.mediasphera.ru/journals/dokcard
«Интенсивная терапия»	http://www.icj.ru
«Инфекции и антимикробная терапия»	http://www.consilium-medicum.com/media/infektion/index.shtml
«Проблемы эндокринологии»	http://www.medlit.ru/medrus/probe.htm
«Психиатрия и психофармакотерапия»	http://www.consilium-medicum.com/media/psycho
«Пульмонология»	http://www.consilium-medicum.com/media/pulmo
«Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии»	http://www.m-vesti.ru/rggk/rggk.html
«Русский медицинский журнал»	http://www.rmj.ru

Заведующий кафедрой
профессор, д.м.н.

Барычева Л.Ю.