**Экзаменационные вопросы для педиатрического факультета**

**на 2019-2020 учебный год**

1. Цели и задачи клинической неврологии. Общая и частная неврология.
2. История неврологии. Становление неврологии как медицинской специальности. А. Я. Кожевников и В. М. Бехтерев – основоположники отечественной неврологической школы.
3. Анатомо-физиологические характеристики центральной и периферической нервной системы. Возрастные характеристики нервной системы. Нейрон, нейроглия, синапс: строение, функциональное значение, роль в норме и патологии.
4. Отделы головного мозга: полушария мозга (кора и белое вещество, подкорковые ганглии), межуточный мозг, ствол мозга, мозжечок, ретикулярная формация, лимбическая система мозга.
5. Современные представления об организации произвольного движения. Корково-мышечный путь: строение, функциональное значение. Центральный (верхний) и периферический (нижний) мотонейроны. Кортикоспинальный тракт: его функциональное значение для организации произвольных движений.
6. Рефлекторная дуга: строение и функционирование. Уровни замыкания рефлексов в спинном мозге и стволе мозга, значение в топической диагностике.
7. Поверхностные и глубокие рефлексы с верхних и нижних конечностей и туловища. Основные патологические рефлексы, классификация, защитные спинальные рефлексы.
8. Анатомо-физиологические характеристики спинного мозга, спинальный сегмент, понятие о дермотоме, склеротоме и миотоме. Корешки, сплетения, периферические нервы.
9. Чувствительность: экстероцептивная, проприоцептивная, интероцептивная, сложные виды. Афферентные системы соматической чувствительности и их строение: рецепторы, проводящие пути. Анатомия и физиология проводников поверхностной и глубокой чувствительности.
10. Виды расстройств чувствительности: гипо- и гиперестезии, парестезии и боль, дизестезии, гиперпатия, аллодиния, каузалгия. Типы расстройств чувствительности: периферический, сегментарный, проводниковый, корковый. Диссоциированное расстройство чувствительности.
11. Центральный и периферический парезы и параличи: изменения мышечного тонуса, рефлексов и трофики мышц.
12. Строение и функции вегетативной (автономной) нервной системы: симпатическая и парасимпатическая системы; периферический (сегментарный) и центральный отделы вегетативной нервной системы.
13. Клинические особенности поражения корково-мышечного пути на разных уровнях: головной мозг (прецентральная извилина, лучистый венец, внутренняя капсула, ствол мозга), спинной мозг (боковой канатик, передний рог), передний корешок, сплетение, периферический нерв, нервно-мышечный синапс, мышца.
14. Строение и основные связи экстрапирамидной системы, роль в организации движений; участие в организации движений путем обеспечения позы, мышечного тонуса и стереотипных автоматизированных движений. Нейрофизиологические и нейрохимические механизмы регуляции деятельности экстрапирамидной системы, основные нейротрасмиттеры: дофамин, ацетилхолин, гамма-аминомаслянная кислота.
15. Гиперкинезы: тремор, мышечная дистония, хорея, тики, гемибаллизм, атетоз, миоклонии. Критерии оценки и клинические появления.
16. Атаксии: мозжечковая, вестибулярная, лобная, сенситивная. Патофизиология, клинические проявления и диагностические критерии.
17. Анатомо-физиологические данные мозжечка. Афферентные и эфферентные связи, роль в организации движений. Клинические методы исследования координации движений.
18. Симптомы и синдромы поражения мозжечка: атаксия, диссинергия, нистагм, дизартрия, мышечная гипотония.
19. Кора больших полушарий головного мозга: основные принципы строения и функции, проблема локализации функций в мозге. Функциональная асимметрия полушарий мозга. Представление о системной организации психических функций.
20. Высшие мозговые (психические) функции: гнозис, праксис, речь, чтение, письмо, счет, память, внимание, интеллект и их расстройства; афазии (моторная, сенсорная, амнестическая, семантическая).
21. Апраксии (конструктивная, пространственная, идеомоторная); агнозии (зрительные, слуховые, обонятельные); астереогнозис, анозогнозия, аутотопагнозия.
22. Анатомо – физиологические данные вестибулярного анализатора. Клинические методы исследования координации движений. Симптомы поражения вестибулярного анализатора.
23. Дополнительные методы в диагностике инфекционных заболеваний нервной системы: ликворологические и серологические исследования, КТ и МРТ головы.
24. Дополнительные методы исследования – МРТ и КТ головного и спинного мозга. Физические основы методов, показания для выполнения, визуализационные возможности.
25. Электрофизиологические методы исследования – ЭЭГ. Типы биоэлектрической активности головного мозга, вызванные потенциалы.
26. Формы нарушений сознания качественные и количественные. Степени утраты сознания: оглушенние, сопор, кома. Шкала Глазго.
27. Периферическая нервная система: определение, особенности анатомии и физиологии. Наиболее крупные нервные сплетения и стволы. Заболевания с поражением периферической нервной системы.
28. Симптомы и синдромы поражения периферического отдела вегетативной нервной системы: периферическая вегетативная недостаточность, синдром Рейно.
29. Методология построения неврологического диагноза: топический и нозологический диагнозы.
30. I пара черепных нервов – обонятельный нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Подкорковые центры обоняния, их связь с корой.
31. I пара черепных нервов – обонятельный нерв: латинское название, методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
32. II пара черепных нервов — зрительный нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Подкорковые центры зрения, их связь с корой.
33. II пара черепных нервов — зрительный нерв: латинское название, методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
34. III, IV, VI пары черепных нервов — глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы: латинские названия, типы нервов (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра III, IV, VI пар черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Области и органы, иннервируемые им.
35. III, IV, VI пары черепных нервов — глазодвигательный, блоковый, отводящий нервы: латинские названия, рефлексы, ими реализуемые. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
36. V пара черепных нервов – тройничный нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра V пары черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Наиболее значимые ветви. Области и органы, иннервируемые им.
37. V пара черепных нервов – тройничный нерв: латинское название, рефлексы, им реализуемые. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
38. VII пара черепных нервов – лицевой нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра VII пары черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Наиболее значимые ветви. Области и органы, иннервируемые им.
39. VII пара черепных нервов – лицевой нерв: латинское название, рефлексы, им реализуемые. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
40. VIII пара черепных нервов — преддверно-улитковый нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Подкорковые центры слуха и равновесия, их связь с корой.
41. VIII пара черепных нервов — преддверно-улитковый нерв: латинское название, методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
42. IX пара черепных нервов – языкоглоточный нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра IX пары черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Наиболее значимые ветви. Области и органы, иннервируемые им.
43. IX пара черепных нервов – языкоглоточный нерв: латинское название, рефлексы, им реализуемые. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
44. X пара черепных нервов – блуждающий нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра X пары черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Наиболее значимые ветви. Области и органы, иннервируемые им.
45. X пара черепных нервов – блуждающий нерв: латинское название, рефлексы, им реализуемые. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
46. XI пара черепных нервов — добавочный нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра XI пары черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Наиболее значимые ветви. Области и органы, иннервируемые им.
47. XI пара черепных нервов — добавочный нерв: латинское название. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
48. XII пара черепных нервов – подъязычный нерв: латинское название, тип нерва (двигательный, чувствительный, вегетативный, смешанный). Ядра XII пары черепных нервов, их место расположения и связь с корой. Наиболее значимые ветви. Области и органы, иннервируемые им.
49. XII пара черепных нервов – подъязычный нерв: латинское название. Методика исследования, пробы. Синдромы поражения.
50. Чувствительные и двигательные расстройства при поражении шейных, грудных, поясничных и крестцовых сегментов спинного мозга, передних и задних корешков, сплетений, периферических нервов.
51. Синдромы поражения мозгового ствола на различных уровнях. Альтернирующие синдромы, определение, виды альтернации.
52. Синдромы поражения лобной доли головного мозга.
53. Синдром поражения теменной доли головного мозга.
54. Синдромы поражения затылочной доли головного мозга.
55. Синдромы поражения височной доли головного мозга.
56. Строение ствола головного мозга: продолговатый мозг, мост и средний мозг.
57. Бульбарный и псевдобульбарный синдромы. Патогенез, клиника, дифференциальная диагностика.
58. Строение и функции оболочек спинного и головного мозга. Цереброспинальная жидкость: функциональное значение, образование, циркуляция, реабсорбция.
59. Менингеальный синдром: проявления, диагностика.
60. Гипертензионный синдром: основные клинические и параклинические признаки. Дислокационный синдром. Лекарственная коррекция внутричерепной гипертензии.

Частная неврология

1. Острый рассеянный энцефаломиелит: клиника, диагностика, лечение.
2. Классификация острых нарушений мозгового кровообращения. Ишемический инсульт: этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
3. Кровоизлияние в мозг: этиология, патогенез, клиника, диагностика, терапия и показания к хирургическому лечению. Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние: этиология, патогенез, клиника, диагностика, терапия и показания к хирургическому лечению.
4. Преходящие нарушения мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака): этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение.
5. Нейробруцеллез. Этиопатогенез, клиника, лечение, профилактика.
6. Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия Гийена- Барре. Этиология, клиника, диагностика, лечение.
7. Клиническая и нейровизуализационнаядифференциальная диагностика ишемического и геморрагического инсультов.
8. Менингиты: классификация по этиологическому фактору, по патогенетическому фактору. Менингококковый менингит: клиника, диагностика, лечение, профилактика Особенности течения у новорожденных и детей грудного возраста.
9. Менингиты: классификация по этиологическому фактору, по патогенетическому фактору Серозные менингиты: туберкулезный и сифилитический: клиника, диагностика, лечение, профилактика.
10. Сирингомиелия: клиника, диагностика, лечение.
11. Вертеброгенные неврологические заболевания. Дорсопатия, компрессионные и рефлекторные синдромы. Люмбоишиалгии и цервикобрахиалгии.
12. Острые энцефалиты. Классификация по этиологическому фактору. Герпетический энцефалит: клиника, диагностика, лечение.
13. Параинфекционные энцефалиты при кори, ветряной оспе, краснухе: клиника, диагностика, лечение.
14. Невралгия тройничного нерва: клиника, диагностика, лечение.
15. Невропатия лицевого нерва: клиника, диагностика, лечение.
16. Мигрень: классификация, патогенез, клинические формы течение, диагноз. Лечение приступа мигрени. Профилактика приступов мигрени.
17. Боковой амиотрофический склероз: клиника, диагностика, лечение.
18. Рассеянный склероз: патогенез, клиника, диагностика, типы течения.
19. Расстройство деятельности надсегментарного отдела вегетативной нервной системы. Вегетативная дисфункция, этиология, патогенез, клиника, диагностика. Панические атаки.
20. Миастения. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
21. Невропатия срединного, локтевого, лучевого, малоберцового, большеберцового нервов. Консервативная терапия.
22. Классификация эпилепсии и эпилептических припадков. Этиология и патогенез эпилепсии и эпилептического синдрома. Лечение эпилепсии.
23. Фебрильные судороги. Клиника, диагностика, лечение. Неэпилептические пароксизмальные расстройства в детском возрасте: аффективно-респираторные приступы. Обмороки: патогенез, диагностика, лечение, профилактика.
24. Болезнь Паркинсона: клиника, диагностика, прогноз.
25. Гипоксически-ишемические поражения мозга у новорожденных. Клиника, диагностика, лечение.
26. Детский церебральный паралич. Этиология, классификация, клиника, лечение.
27. Неврозы и неврозоподобные состояния. Клинические проявления, диагностика и лечение. Тики у детей. Принципы лечения.

 Медицинская генетика

1. Генетика человека. Определение предмета клинической генетики, ее отличие от медицинской генетики. Значение генетики для медицины.
2. Профилактика наследственной патологии. Основные направления и подходы. Медико-генетическое консультирование. Пренатальная диагностика. Примеры современных технологий.
3. Неонатальный скрининг, его задачи и значение. Заболевания, выявляемые с помощью неонатального скрининга. Клинический этап диагностики наследственной патологии. Особенности осмотра. Клинико-генеалогический метод. Синдромологический метод.
4. Генетическая программа онтогенеза. Биологические закономерности и основные факторы онтогенеза. Онтогенетическое здоровье. Онтогенез: этапы, периоды и стадии. Критические периоды онтогенеза и его нарушения. Нейроонтогенез: основные события антенатального и постнатального этапов. Нарушения нейроонтогенеза
5. Моногенные заболевания. Классификация. Причины и патогенез. Примеры.
6. Мультифакториальные заболевания. Наследственная предрасположенность и порог подверженности. Примеры.
7. Определение предмета тератология (дисморфология). Врожденный порок и малая аномалия развития. Причины и патогенез. Примеры.
8. Хромосомные болезни. Причины и патогенез. Примеры.
9. Атаксия Фридрейха.
10. Болезнь Гентингтона. Феномен антиципации.
11. Нервно-мышечные заболевания. Классификация. Клиника, диагностика, подходы к лечению.
12. Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД). ПМД Дюшенна и Беккера. Клиника, диагностика, лечение.
13. Прогрессирующие мышечные дистрофии (ПМД). Поясно-конечностные формы ПМД (Эрба-Рота), лице-плече-лопаточная ПМД (Ландузи-Дежерина). Клиника, диагностика, лечение.
14. Наследственные миотонии. Клиника, диагностика, лечение.
15. Спинальные амиотрофии. Симптомокомплекс «вялый ребенок» как ранний признак спинальных амиотрофий. Клиника, диагностика, лечение.
16. Наследственные невропатии (невральные амиотрофии). Клиника, диагностика, лечение.
17. Наследственные нарушения метаболизма меди. Болезнь Вильсона-Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация). Клиника, диагностика, лечение.
18. Наследственные болезни обмена веществ. Особенности клинических проявлений. Селективный биохимический скрининг и показания для его проведения. Подходы к терапии.